UNIVERSITE PAUL SABATIER

U.E.R. DES SCIENCES MEDICALES

TOULOUSE III

ANNEE 1972 N°144

ETUDE D'UNE SERIE DE COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES CHEZ L'ENFANT ET LE NOURRISSON AVEC REFERENCE PARTICULIERE A L'EVOLUTION NATURELLE

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement en juillet 1972

par

Jean M. DANA

Ancien Externe des Hôpitaux

JURY

MM. P. CALAZEL		Président
J.P. BOUNHOURE	}	Assesseurs
P. BERNARDET	}	
P. PUEL	}	
M. SALVADOR		Suppléant

Imprimée au C. E. I. P.

1972

ETUDE D'UNE SERIE DE COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES CHEZ L'ENFANT ET LE NOURRISSON AVEC REFERENCE PARTICULIERE A L'EVOLUTION NATURELLE

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

UNIVERSITE PAUL SABATIER

Président de l'Université	M. LARENG
1e Vice-Président	M. MATHIS
2e Vice-Président	M. MARTIN

TABLEAU DU PERSONNEL

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DES SCIENCES MEDICALES

Directeur de l'Unité des Sciences Médicales TOULOUSE-PURPAN : M. MONNIER
Directeur de l'Unité des Sciences Médicales TOULOUSE-RANGUEIL : M. ENJALBERT

HONORARIAT

Doyen honoraire	M. CALVET
Doyen honoraire	M. BRUSTIER
Doyen honoraire	M. LAZORTHES
Professeur honoraire	M. VALLOIS
Professeur honoraire	M. TAPIE
Professeur honoraire	M. DELAS
Professeur honoraire	M. RISER
Professeur honoraire	M. BUGNARD
Professeur honoraire	M. VINCENT
Professeur honoraire	M. MOREL
Professeur honoraire	M. CALMETTES
Professeur honoraire	M. THOMAS
Professeur honoraire	M. LAGROT
Professeur honoraire	M. DESFORGES-MERIEL
Professeur honoraire	M. FABRE P.
Professeur honoraire	M. JAHIER
Professeur honoraire	M. SENDRAIL
Professeur honoraire	M. PONS

PROFESSEURS

Clinique Médicale et Cardiologique	M. DARDENNE	Purpan
Clinique Médicale Sud	M. GADRAT	Purpan
Clinique Chirurgicale	M. GEDEON	Rangueil
Clinique Chirurgicale A et Gynécologie	M. POULHES	Rangueil

Clinique Chirurgicale B et du Cancer	M. GRIMOUD	Purpan
Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédie	M. PASQUIE	Purpan
Clinique Chirurgicale Orthopédique et Traumatologique	M. FICAT	Rangueil
Clinique de Chirurgie Cardio-vasculaire	M. ENJALBERT	Rangueil
Clinique des Maladies Cutanées et Syphilitiques	M. BAZEX	Purpan
Clinique des maladies des voies urinaires	M. LHEZ	Rangueil
Clinique des maladies infectieuses	M. ARMENGAUD	Purpan
Clinique Médicale Infantile et Puériculture	M. SOREL	Purpan
Clinique Médicale de la première enfance	M. REGNIER	Purpan
Clinique de Neuro-Chirurgie	M. LAZORTHES G.	Rangueil
Clinique Neurologique et Psychiatrique	M. GERAUD	Rangueil
Clinique Obstétricale	M. PONTONNIER	Rangueil
Clinique Odonto-Stomatologique	M. CADENAT	Rangueil
Clinique Ophtalmologique	M. DEODATI	Rangueil
Clinique O.R.L. et Chirurgie Maxillo-faciale	M. CALVET	Purpan
Clinique de Pneumo-phtisiologie	M. DELAUDE	Purpan
Clinique Rhumatologique	M. RUFFIE René	Purpan
Accouchement et Obstétricie Sociale	M. MONROZIES	Purpan
Anatomie	M. BASTIDE	Purpan
Anatomie Pathologique	M. FABRE Jacques	Purpan
Anatomie Appliquée		
Anesthésie et Réanimation	M. LARENG L.	Purpan
Bactériologie et Virologie	Mme ENJALBERT	Rangueil
Biophysique Médicale A	M. AUVERGNAT	Purpan
Biophysique Médicale B	M. BRU	Rangueil
Cardiologie Clinique et Expérimentale	M. CALAZEL	Rangueil
Chimie Biologique	M. VALDIGUIE P.	Purpan
Electro-Radiologie	M. MARQUES	Rangueil
Embryologie Générale	M. BROUSSY Jean	Purpan
Hématologie	M. RUFFIE Jacques	Purpan
Histologie	M. BIMES	Rangueil
Hydrologie, Thérapeutique et Climatologie	M. DENARD	Purpan
Hygiène et Médecine Sociale	M. MONNIER	Purpan
Immunologie	M. DUCOS	Purpan
Médecine Légale et Médecine du Travail	M. PLANQUES	Purpan
Pathologie Chirurgicale	M. DAMBRIN	Purpan
Pathologie Générale et Médecine Expérimentale	M. BOULARD	Purpan
Pathologie Médicale	M. RIBAUT	Purpan
Physiologie	M. LAPORTE Yves	Rangueil
Physiologie Appliquée et Pharmacologie	M. BAISSET	Rangueil
Séméiologie et Clinique Médicale	M. LAPORTE Jacques	Purpan
Thérapeutique	M. DARNAUD	Rangueil

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie Pathologique	M.	BOUISSOU	Rangueil
Biochimie Médicale	M.	DOUSTE-BLAZY	Rangueil
Histologie et Embryologie	M.	GUILHEM	Rangueil
Histologie et Embryologie	M.	PLANEL	Purpan
Neurologie	M.	RASCOL	Purpan
Oto-Rhino-Laryngologie	M.	CLAUX	Rangueil
Physiologie	M.	MONTASTRUC	Rangueil
Physiologie	M.	BESSOU	Purpan
Pneumo-Phtisiologie	M.	MIGUERES	Rangueil
Médecine Interne	M.	LE TALLEC	Rangueil

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie Pathologique	M.	FABRE Jean	Purpan
Bactériologie, Parasitologie, Virologie	Mme	LARENG M.B.	Purpan
Biochimie Médicale	M.	VALDIGUIE Pierre	Rangueil
Carcinologie	M.	ESTRADE	Purpan
Chirurgie Générale	M.	SARRAZIN	Rangueil
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire	M.	ESCHAPASSE	Purpan
Electro-Radiologie	M.	ROULLEAU	Rangueil
Dermatologie, Vénéréologie	M.	DUPRE	Rangueil
Médecine Légale	M.	GREZES-RUEFF	Purpan
Médecine Générale et Thérapeutique	M.	BOLLINELLI	Purpan
Médecine Générale	M.	ARLET	Rangueil
Pédiatrie	M.	DALOUS	Purpan
Neuro-Chirurgie	M.	ESPAGNO Jacques	Purpan
Psychiatrie	M.	GAYRAL	Purpan
Médecine Générale Thérapeutique	M.	SUC	Rangueil
Médecine Générale	M.	RIBET	Rangueil
Ophtalmologie	M.	BEC	Purpan
Physiologie	M.	GERAL	Rangueil

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Anatomie et Organogénèse	M.	JUSKIEWENSKI	Rangueil
Anesthésiologie	M.	VIRENQUE C.	Rangueil
Bactériologie-Virologie	Mme	DIDIER	Rangueil
Biophysique	M.	REGIS	Rangueil
Biophysique	M.	GUIRAUD R.	Purpan
Cardiologie	M.	BOUNHOURE	Rangueil
Chirurgie Générale	M.	ESCAT Jean	Rangueil
Chirurgie Générale	M.	COSTAGLIOLA	Purpan
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire	M.	PUEL	Rangueil
Gynécologie et Obstétrique	M.	PONTONNIER Georges	Rangueil
Histologie, Embryologie, Cytogénétique	M.	SOLEILHAVOUP	Purpan

Immunologie, Hématologie, Maladies du Sang	M.	BIERME R.	Rangueil
Médecine Générale et Thérapeutique	M.	BES	Rangueil
Médecine Interne	M.	FEDOU R.	Purpan
Médecine du Travail	M.	PUJOL M.	Purpan
Néphrologie	M.	CONTE Jean	Purpan
Neurochirurgie	M.	LAZORTHES Y.	Rangueil
Orthopédie, Traumatologie, Chirurgie plastique	M.	UTHEZA Guy	Rangueil
Parasitologie	M.	LARROUY	Purpan
Pédiatrie Génétique Médicale	M.	ROCHICCIOLI	Rangueil
Pneumo-Phtisiologie	M.	ALBAREDE J.L.	Purpan
Pneumo-Phtisiologie	M.	JOVER	Rangueil
Physiologie	M.	PAGES B.	Purpan
Radiologie	M.	COMBES P.	Purpan
Rhumatologie	M.	FOURNIE A.	Purpan
Thérapeutique, Réanimation Médicale, Rééducation fonctionnelle et Hydrologie	M.	SALVADOR M.	Purpan
Urologie	M.	PONTONNIER Francis	Purpan

AGREGES

Chirurgie Générale	M.	GAUBERT	Purpan

AGREGES LIBRES

Chirurgie Générale	M.	SOUQUET	Purpan
Pathologie Expérimentale	M.	GLEIZES	Purpan
Obstétrique	M.	ESPAGNO G.	Rangueil

ADMINISTRATION

Secrétaire Général de l'Université	M.	PRINEAU J.P.

Liste arrêtée le 10 mars 1972

L'Université Paul Sabatier déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats.
(Délibération en date du 12 Mai 1891)

Ce travail a été effectué sous la direction de

M. P. CALAZEL

Professeur à l'Université Paul Sabatier

Avec la collaboration de

M. J. MARTINEZ

Chef de Clinique

REMERCIEMENTS

Ils s'adressent à :

M. P. CALAZEL

Professeur de Cardiologie Clinique et Expérimentale
Médecin des Hôpitaux

qui a bien voulu me confier ce sujet de thèse.

et à :

M. Jean-Paul BOUNHOURE

Maître de Conférences Agrégé de Cardiologie
Médecin des Hôpitaux

M. Pierre BERNADET

Maître de Conférences Agrégé de Cardiologie
Médecin des Hôpitaux

M. P. PUEL

Maître de Conférences Agrégé de
Chirurgie Thoracique et Cardiovasculaire
Chirurgien des Hôpitaux

M. M. SALVADOR

Maître de Conférences Agrégé de
Thérapeutique, Réanimation Médicale,
Rééducation Fonctionnelle et Hydrologie

qui ont bien voulu siéger au Jury

ainsi qu'au Laboratoire SOLAC
(Directeur Général M. J.P. CASTAIGNE)

pour l'aide de leur Service de Travaux Administratifs Généraux

(M. P. GADAL : Chef de Service
Mme P. COSTES et M. G. SADYS : Chefs de Département)

S O M M A I R E

INTRODUCTION 1

MATERIEL ET METHODES 3

1. Age 5
2. Sexe 6
3. Antécédents 6
4. Exploration hémodynamique 6
5. Evolution 6
6. CIV avec malformations associées 6

RESULTATS 9

I - Clinique 11

A/ Signes de découverte 11
B/ Signes d'examen 12
C/ Electrocardiogramme 13
D/ Radiographie thoracique 13
E/ Exploration hémodynamique 14
F/ Malformations associées. Incidence sur la présentation de la CIV 17

Etude générale 17

1. Signes de découverte 17
2. Observations cliniques 18
3. Electrocardiogramme 18
4. Radiographie thoracique 18
5. Exploration hémodynamique 18

Etude sélective 19

1. Sténoses de la voie pulmonaire et CIV 19
2. Canal artériel et CIV 20
3. CIA et CIV 20
4. Sténose isthmique et CIV 20
5. Malformations multiples 20

II - Evolution 20

A/ Histoire naturelle 21

1. CIV bien tolérées 21
2. Evolution stationnaire : 2 cas 22
3. Complications intercurrentes 23
4. Evolution défavorable avec indication opératoire 23
5. Fermeture spontanée 24

B/ Cas opérés et résultats 24

1. Indications opératoires 24
2. Résultats 25

C/ Etude globale de la mortalité 25

D/ Etude sélective de l'évolution dans chaque groupe hémodynamique vérifié 26

CONCEPTS ACTUELS ET ANALYSE DE PUBLICATIONS RECENTES DE DIFFERENTS AUTEURS 27

I - Etiologie 29

1. Incidence de la CIV 29
2. Le sexe 29
3. Antécédents 29
4. Malformations associées 30

II - Classification 30

III - Observations cliniques 33

IV - Electrocardiogramme 34

V - Radiographie thoracique 35

VI - Hémodynamique 35

VII - Evolution spontanée 37

1. Incidence de fermeture spontanée 37
2. Risque d'endocardite infectieuse 38
3. Evolution 39

VIII - Mortalité 40

IX - Indications opératoires 42

X - Résultats de la chirurgie des CIV 42

A/ Mortalité 42

1. Le banding pulmonaire 42
2. La cure radicale 43

B/ Résultats 44

SYNTHESE 47

BIBLIOGRAPHIE 51

Ce travail consiste dans l'étude générale d'une série de 84 jeunes enfants porteurs d'une CIV isolée ou associée à d'autres malformations.

Etant donné la base de l'étude, il n'est pas envisagé une étude sélective d'un domaine particulier au sein d'un échantillonnage rigoureux.

Il s'agit plutôt d'une simple revue, ordonnée et facilitée par les illustrations et commentaires, suivie d'une discussion, conclue d'une synthèse.

Celle-ci consiste en une confrontation avec les résultats publiés récemment en ce domaine ; elle est surtout intéressée par l'évolution des CIV du jeune enfant.

La conclusion est suivie d'une liste des références indiquées.

MATERIEL ET METHODES

Notre étude porte sur une série de 84 enfants âgés de moins de cinq ans, examinés et suivis à la clinique Pédiatrique de l'Hôpital Purpan à Toulouse.

Parmi ces enfants, certains sont porteurs d'une CIV isolée, d'autres de CIV associée à d'autres malformations ou anomalies cardiaques et extra-cardiaques.

Les observations résultent soit d'hospitalisation, soit de simple consultation ; ceci explique le caractère fragmentaire, dans nombre de cas, des résultats.

On peut ainsi distinguer les documents faisant état d'une exploration hémodynamique.

1. Age (Tableau I)

L'âge moyen d'examen s'établit à 8 mois, pour une fluctuation de quelques jours à 5 ans - légèrement supérieur chez les filles (9 mois contre 7).

Si l'on ne considère que la survenue des premières complications amenant l'hospitalisation, le chiffre est ramené à 3 mois et demi.

Aucune disparité n'existe entre CIV pures et associations dans ce domaine - ainsi les malformations associées n'ont pas dans cette série un rôle dans la précocité des complications.

2. Sexe

La répartition est symétrique (42-42).

3. Antécédents

- La prématuration est rare (3 cas - 3,5 %) ;
- Des facteurs familiaux ne se sont retrouvés que 2 fois (CIV chez une mère et un frère - 2,3 %) ;
- Facteurs génotypiques : 1 cas de mongolisme (cas n° 75) - en association avec une hypoplasie aortique).

4. Exploration hémodynamique (Tableau V d)

Elle a été pratiquée chez 41 patients, et renouvelée dans 8 cas (Tableau IX).

5. Evolution

- 48 enfants ont été suivis sur une période variant entre 8 mois et 8 ans.
- 12 interventions ont été pratiquées sur 10 patients, dont deux cures radicales.

6. CIV avec malformations associées (Tableaux VI a, b, c,).

C'est le cas de 41 observations.

Nous avons distingué :

- Anomalies biologiques		8 observations
- Malformations extra-cardiaques		8 observations
- Malformations cardiaques		29 observations
• certaines	11	
• non vérifiées	1	
- Malformations vasculaires		
• certaines	13	
• non vérifiées	8	

Nous avons procédé de la manière suivante :

- Etude des caractéristiques cliniques, électrocardiographiques, radiologiques, hémodynamiques des CIV.
- Comparaison avec les CIV associées à d'autres malformations.
- Evolution générale : spontanée, mortalité, résultats opératoires.
- Evolution selon le type hémodynamique.
- Discussion basée sur l'analyse de 20 publications récentes.
- Conclusions.
- Références.
- Bibliographie sélective.

RESULTATS

I - CLINIQUE

A/ SIGNES DE DECOUVERTE

Nous distinguons :

- la découverte systématique d'un souffle cardiaque : 50 observations (60 %) ;
- l'apparition de signes fonctionnels :

. Cyanose	6 cas	11 observations (13 %)
. Cyanose d'effort	1	
. Crises de cyanose	1	
. Pertes de connaissance	1	
. Dyspnée	6	
. Dyspnée d'effort	1	
. Toux d'effort	1	

- les complications cardio-vasculaires :

. Insuffisance cardiaque	17 observations (20 %)
. Oedème pulmonaire	4 observations (5 %)
. Collapsus	1 observation

- la survenue de complications infectieuses :
  . Infection broncho-pulmonaire 10 observations (12 %)
  dont : atélectasie 1 observation

Dans l'ensemble, le mode de découverte se ventile comme suit :

Découverte systématique	60 %
Signes fonctionnels isolés	13 %
Insuffisance cardiaque	20 %
Infection pulmonaire isolée	7 %

B/ SIGNES D'EXAMEN

- Une déformation thoracique à type de voussure est retrouvée 5 fois (n° 1 - 2 - 10 - 25 - 55). La correspondance avec un shunt important est constante (entre 2,5 et 4 vol %).

- Le souffle cardiaque est gradé avec précision dans 21 observations, de la manière suivante :

  2/6 ..... 1 cas
  3/6 5
  4/6 9
  3/4 3
  5/6 1
  6/6 2

Nous n'avons pas trouvé de correspondance évidente entre l'intensité du souffle et les caractères hémodynamiques (Tableau Ve).

- Un frémissement intense est noté 10 fois, dont 3 fois associé à une voussure thoracique. Quand il est mesuré, le shunt est majeur (entre 2,5 et 4 vol %).

- On observe encore : un éclat du deuxième bruit à l'endapex (remarqué intense 4 fois), alors qu'il est aboli ou diminué au foyer pulmonaire dans 2 observations.
  Un roulement diastolique distinct n'est pas relevé.

- Une hypotrophie est fréquente (37 observations - 43 %) ; alors qu'un développement normal est rare (10 cas - 11 %) (Tableau II).

C/ ELECTROCARDIOGRAMME

Nous en avons une description précise dans 61 observations.

Le tracé est normal 11 fois (18 %).

Parmi les ECG comportant des anomalies (Tableau III a) :

- l'axe électrique est :

  . Normal (+30° à +90°) : 8 cas

ce qui, dans l'ensemble porte à 31 % le pourcentage des axes électriques normaux.

  . Dévié à gauche : 7 cas
  . Dévié à droite : 10 cas

- Une hypertrophie biventriculaire est notée 25 fois, contre 8 cas d'hypertrophie ventriculaire droite isolée, et un seul d'hypertrophie ventriculaire gauche.

- Une surcharge ventriculaire droite existe 6 fois, une surcharge ventriculaire gauche 2 fois.

- Une observation fait état d'une onde P_{D2} anormale à 2,5 mm.

- On observe, parmi les cas avec surcharge ventriculaire droite, 4 malades avec bloc droit, dont 3 incomplets (6 %).

Nous reviendrons sur les corrélations hémodynamiques et la signification à donner à l'ECG dans la communication interventriculaire.

D/ RADIOGRAPHIE THORACIQUE (Tableau IV)

Elle est commentée dans 70 observations :

- Examen normal : 6 (8,5 %)
- Volume du coeur : il est apprécié soit en rapport cardio-thoracique, soit subjectivement.

Cardiomégalie : . inexistante
RCT inférieur à 50 % } 4 (6 %)

(ce qui porte le total des cas sans cardiomégalie à 10, soit 1 sur 7) ;

. modérée 34
RCT inférieur à 60 % 5 } 39 (60 %)

- RCT supérieur à 60 % 8 (12 %)

- Etude sélective :
  - Hypertrophie ventriculaire gauche 4 (6 %)
  - Hypertrophie ventriculaire droite 3
  - Débord droit (sans précision) 1
  - Hypertrophie auriculaire gauche 2
  - Arc moyen majoré 9 (13 %)
  - Arc moyen rectiligne 1

Une hypervascularisation du parenchyme pulmonaire existe dans 70 % des cas (49). Son importance est variable :

- modérée dans 41 cas (61 %)
- importante dans 4 cas
- majeure dans 2 cas

L'homogénéité de cette hypervascularisation est constante - sauf dans l'observation 46 (absence de l'artère pulmonaire gauche).

On peut faire deux remarques :

- une cardiomégalie importante s'accompagne toujours d'une hypervascularisation pulmonaire ;
- les images de majoration de l'arc moyen correspondent dans 3 cas vérifiés à un shunt important (2,5 ; 2,8 ; 4 vol %).

E/ EXPLORATION HEMODYNAMIQUE

Une observation sur deux fait état d'un cathétérisme (42) (Tableau V d).

La classification en groupes hémodynamiques s'est faite sur le modèle suivant :

GROUPE	PAP SYSTOLIQUE	PAP / PS	SHUNT G-D	SHUNT D-G	RESISTANCE PULMONAIRE
I a	≤ 30 mm Hg	0,20	< 1,5 vol %	0	Basse
I b	≤ 30 mm Hg	0,20	> 1,5	0	Basse
II a	30 à 60	0,20 à 0,66	> 1,5	0	Basse
II b	> 60	> 0,66	> 1,5	0 à faible	+
III	> 60	1	< 1,5	Important	++
IV	< 60 Gradient PVD/PAP > 25	0,20 à 0,66	> 1,5	0 à faible	Basse

(D'après KACHANER)

Ces résultats figurent sur le tableau V a.

Nous avons voulu également les mettre sous la forme qu'adoptent certains auteurs (Tableaux V b et c).

La valeur moyenne de la pression artérielle pulmonaire et du shunt selon le groupe hémodynamique a été calculée (Tableau V e).

Groupe I a : - Les 3 enfants sont de sexe féminin. La tolérance est excellente. 2 enfants ne sont examinés qu'à 10 et 15 mois ; le troisième enfant est porteur d'une CIA. La valeur moyenne du shunt est de 1,2 vol %.

Groupe I b : - Il s'agit encore de 3 filles. L'hypotrophie est constante. L'apparition de signes fonctionnels existe 1 fois (dyspnée, cyanose), de même qu'est noté 1 cas d'infection pulmonaire (donc découverte systématique 1 fois sur 3).

Le tracé électrique est tantôt normal (1 cas), tantôt perturbé (axe droit et hypertrophie biventriculaire ou hypertrophie ventriculaire droite).

Une cardiomégalie et une hypervascularisation pulmonaire, également modérées, accompagnent la description.

Groupe II a : - Dans cette série, 10 garçons contre 4 filles.

- L'insuffisance cardiaque est fréquente : 4 cas. Compte tenu des 2 découvertes par signes fonctionnels, la moitié environ des CIV dans ce groupe demeure une découverte systématique.

- L'âge moyen de survenue des complications se situe à 3 mois et demi.

- Le tracé électrique est variable :

  . Axe normal (3), gauche (2) ou droit (1).
  . Hypertrophie ventriculaire droite (1) ou biventriculaire (4), le plus souvent.
  . Surcharge gauche (2) ou droite (2).
  . Le tracé n'est trouvé normal qu'une fois.

- Cardiomégalie et hypervascularisation sont quasi constantes (9 et 12), le plus souvent modérées, pour l'hypervascularisation (11 fois), alors que la cardiomégalie est aussi souvent modérée qu'importante.

- Moyenne des PAP : 46 mm Hg ; Moyenne des shunts : 2,6 vol %.

Groupe II b : - Prépondérance masculine (5 filles sur 13).

- Découverte systématique encore dans 6 cas sur 13.

- Parmi les 7 autres cas : 3 observations d'insuffisance cardiaque, 3 complications infectieuses à type de pneumopathie, une révélation par signes fonctionnels.

- Electrocardiogramme : l'axe droit est fréquent (4), l'hypertrophie biventriculaire prépondérante (6), de même que, relativement, la surcharge ventriculaire droite (3).

  Cardiomégalie et hypervascularisation pulmonaire sont encore présentes, mais, dans cette série, le degré d'hypervascularisation est différent (une fois sur deux importante).

- Moyenne des valeurs de la PAP et du shunt : 76 mm Hg et 2,5 vol %.

Groupe IV : - Les 2 observations se rapportant à cette série n'appellent pas de commentaire particulier quant à leur présentation, sinon qu'il s'agit de formes sans complications précoces, avec signes électriques et radiologiques modérés.

On peut en rapprocher deux observations avec CIV associée :

- soit à une sténose médioventriculaire (cas n° 49 - fille, 7 mois, dyspnée d'effort, axe électrique normal, surcharge biventriculaire, cardiomégalie et hyperflot modérés, hypotrophie, PVD : 70 mm Hg) ;

- soit à une sténose infundibulaire (cas n° 36 - garçon, 14 mois, découverte systématique, bon développement, axe électrique normal, signes radiologiques discrets).

F/ MALFORMATIONS ASSOCIEES. INCIDENCE SUR LA PRESENTATION DE LA CIV.

Etude Générale

1. Signes de découverte

a) Si l'on ne considère, d'une part, que les anomalies cardiaques et des gros vaisseaux, d'autre part, que celles de ces anomalies qui sont vérifiées, le total est de 18 observations. Sur ce total, on note 6 fois une insuffisance cardiaque (un tiers des cas à comparer au cinquième pour l'ensemble de la série).

L'âge moyen de survenue de cette insuffisance cardiaque est très précoce (de quelques jours à 4 mois - en moyenne 2 mois et demi).

b) Si l'on regroupe les anomalies cardiaques et des gros vaisseaux, vérifiées ou incertaines (25 observations), le mode de découverte s'établit ainsi :

- Insuffisance cardiaque : 6
- Infection pulmonaire : 3
- Cyanose postnatale : 1
- Signes fonctionnels modérés et découverte systématique : 16

2. Observations cliniques

Les renseignements paraissent trop fragmentaires pour dégager des conclusions, en dehors du fait que l'hypotrophie est marquée (Tableau VI d).

3. Electrocardiogramme

Il est presque toujours altéré (14 fois sur 15, contre 18 % pour l'ensemble de la série).

La déviation de l'axe vers la droite apparaît comme moins fréquente (1 cas sur 8).

Le reste des caractéristiques n'appelle pas de commentaires.

4. Radiographie thoracique

La cardiomégalie est toujours présente, de même que l'hypervascularisation (sauf 1 fois sur 13 : sténose pulmonaire, obs. n° 67).

5. Exploration hémodynamique

Les 2 observations entrant dans le groupe IV correspondent à une sténose de la voie pulmonaire.

Par ailleurs, l'ensemble des chiffres est conforme à celui des chiffres de la série.

Un résumé de ces différentes remarques est établi (Tableau VI e).

Les plus intéressantes comparaisons sont les suivantes :

- Fréquence de l'insuffisance cardiaque :

  CIV pures : 14 %
  CIV associées : 33 %

- Axe électrique normal : 50 % et 33 %
- Axe électrique droit : 28 % et 14 %
- Hypertrophie biventriculaire: 46 % et 88 %

Les CIV pures se caractérisent donc par leur faible fréquence de survenue d'une insuffisance cardiaque.

Par ailleurs, l'axe électrique est normal 1 fois sur 2 ; sa déviation à droite est fréquente.

Etude Sélective

1. Sténoses de la voie pulmonaire et CIV

Elles se distinguent en :

- Sténose médioventriculaire : 2 cas n° 49, 69
- Sténose infundibulaire : 1 cas n° 36
- Sténose valvulaire vérifiée : 2 cas n° 16, 72
- Sténose intrapulmonaire : 1 cas n° 74
- Cas douteux : 2 cas n° 67, 71

La présentation peut se résumer ainsi :

- Complications : insuffisance cardiaque : 3 cas,
- E.C.G. : axe électrique normal ou dévié vers la droite, hypertrophie biventriculaire : 4 fois sur 5.
- Cardiomégalie et hypervascularisation modérée.
- Groupe hémodynamique IV indiscutable dans 2 cas.

2. Canal artériel et CIV

Sur 9 observations possibles, les remarques sont :

- 1 seul cas d'insuffisance cardiaque ; 1 seul cas de cyanose.
- Axe électrique variable, hypertrophie biventriculaire, le plus souvent.
- Arc moyen majoré : 2 fois
- Groupe hémodynamique : II a ou II b.

3. CIA et CIV

Sur 5 rapports :

- Insuffisance cardiaque : 1 fois
- Hypertrophie auriculaire gauche radiologique : 1 fois
- Pression pulmonaire normale ou modérée.

4. Sténose isthmique et CIV

L'association fréquente de la sténose isthmique à d'autres malformations, telles que canal artériel ou sténose pulmonaire, rend difficile l'analyse des résultats.

5. Malformations multiples

Les signes alarmants sont précoces 2 fois sur 3 (premier mois, période postnatale).

II - EVOLUTION

- 37 enfants ont été suivis sur une période variant entre 9 mois et 8 ans - 36 survivent.

- 11 enfants sont morts au terme de la première hospitalisation.

- 9 interventions palliatives (banding pulmonaire) ont été pratiquées, 3 autre indiquées.

- 2 cures radicales ont été réalisées.

Ensemble de la série	: 84
Observations suivies	: 48
Décès	: 12
MORTALITE	: 25 %

A/ HISTOIRE NATURELLE

- Une hypotrophie est encore fréquente (Tableau VII) : près de 3 cas sur 4.

- L'évolution est de qualité différente :

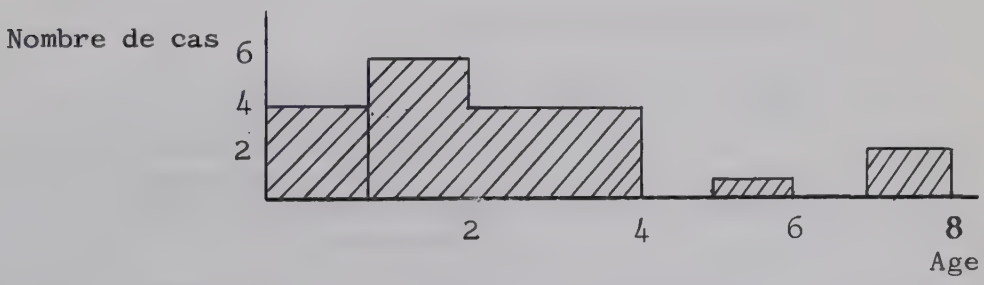
Bonne tolérance	: 21 cas	44 %
Evolution stationnaire	: 2	
Infections intercurrentes	: 9	
Indication opératoire en raison de la persistance des signes fonctionnels	: 4	
Indication opératoire immédiate	: 11	

1. CIV bien tolérées

- Les critères de bonne tolérance sont les suivants :

  . absence de signes fonctionnels,
  . absence de complications,
  . croissance normale.

- Classe d'âge



- On compte 8 associations à une autre malformation cardio-vasculaire, dont 4 à une sténose de la voie pulmonaire (Autres cas : 1 CIA, 2 canaux artériels, 1 IM).

- 3 observations font état d'une insuffisance cardiaque au cours de l'évolution (à l'âge de 3, 4 et 12 mois).

- L'E.C.G. est normal ou se normalise 4 fois sur 9, une amélioration du tracé est notée 4 fois.

- Sur 10 observations comparatives, en ce qui concerne la radiographie thoracique, on relève :

  . évolution stationnaire : 5 observations
  . amélioration : 2
  . hypervascularisation accentuée : 3

- Hémodynamique :

  A l'origine, les groupes sont les suivants :

  . PAP normale : 4
  . PAP modérément élevée : 3
  . PAP élevée : 3

  Dans 2 cas, une évolution favorable est vérifiée :

  . II a ⇢ I (observation 24)
  . II b → IV (observation 79)

• cf. tableaux d'observation et cathétérismes sériels IX et X.

2. Evolution stationnaire : 2 cas

- observation n° 51 : découverte systématique, groupe II a ; à 3 ans : souffle intense 6/6, frémissant, surcharge ventriculaire droite, bloc incomplet droit ; hypotrophie modérée, bonne tolérance fonctionnelle.

- observation n° 2 : à 3 mois : insuffisance cardiaque, hypervascularisation pulmonaire importante, groupe II a, à large shunt (4 vol %), cardiomégalie avec RCT à 60 %.

  à 3 ans : volume cardiaque normal, hypervascularisation pulmonaire modérée, E.C.G. normal, groupe I.

  à 5 ans : hypotrophie modérée, volume cardiaque en augmentation, hypervascularisation pulmonaire majeure.

3. Complications intercurrentes

10 observations entrent dans ce cadre.

- Infection pulmonaire : 8 cas.

  La mortalité est très importante (4 sur 8).

  On note 2 fois une atélectasie du sommet droit.

  2 enfants étaient porteurs d'une hypogammaglobulinémie.

  Enfin, 2 cas d'associations de malformations sont notés, dont l'une multiple (hypoplasie du ventricule droit, sténose isthmique, canal artériel, Botal perméable).

- Deux autres enfants, porteurs de malformations associées (observationsn° 75 et 78), sont morts dans les premières semaines, l'un d'apnée, l'autre après fausse route alimentaire.

- Au total, l'association de malformations cardiaques à la CIV est présente dans 4 des 6 décès.

4. Evolution défavorable avec indication opératoire : 4 observations.

n° 42 : type II b, canal artériel possible, PAP en augmentation (70 mm Hg à 80 mm Hg à 15 mois).
A 4 ans, toux d'effort, hypervascularisation pulmonaire persistante.

n° 53 : type II b, CIA associée. Pneumopathie intercurrente à 10 mois. Hypotrophie majeure (4,9 kg à 10 mois).
PAP en augmentation (80 mm Hg à 14 mois contre 50 mm Hg à 2 mois).

n° 80 : type II b, insuffisance cardiaque à 1 mois ; avec cardiomégalie majeure, axe droit, PAP/PS 90 %, shunt 3 vol %.

n° 59 : insuffisance cardiaque récidivée à 9 mois.

5. Fermeture spontanée

Nos critères pour l'évaluation de la fermeture spontanée de la communication ont été : soit excellente tolérance avec diminution ou disparition du souffle avec signes électriques et radiologiques éventuellement en régression ; soit en plus de ces données une prise de pression et une mesure du shunt.

Ainsi, 4 observations peuvent faire penser à ce mécanisme :

n° 14 : 1er cathétérisme à l'âge de 3 mois, PAP 55 mm Hg ; 2e à 18 mois, PAP 35 mm Hg avec développement pondéral normal.

n° 76 : CIV découverte à l'âge de 4 mois (insuffisance cardiaque) avec PAP à 45 mm Hg. Enfant suivi jusqu'à l'âge de 7 ans et demi (asymptomatique, E.C.G. normal).

n° 79 : Enfant vu à l'âge de 1 an (PAP 80 mm Hg, shunt majeur). A 5 ans : PAP normale. E.C.G. et radiographie thoracique subnormales.

n° 32 : CIV en voie de fermeture (âge : 5 ans).

B/ CAS OPERES ET RESULTATS

1. Indications opératoires (13 observations)

- Il s'agit 3 fois d'un maintien de régime, de pressions pulmonaires élevées (observations n° 42, 53, 3). Cf. Tableau IX.

- Le plus souvent, c'est devant une insuffisance cardiaque irréversible médicalement du nourrisson (âge moyen : 5 mois) : 7 cas.

2. Résultats

a) immédiats

- Mortalité postopératoire : elle est élevée (4/11). Sur 4 décès, on relève une seule CIV pure et 3 associations (aorte à cheval, canal artériel, CIA), observations n° 62, 30, 34.

Causes : observation n° 30 → arrêt cardiaque
observation n° 34 → oedème aigu pulmonaire
observation n° 41 → oedème aigu pulmonaire

MORTALITE POSTOPERATOIRE : 36 %

- Complications postopératoires
  . insuffisance cardiaque : 2 observations (n° 40, 41),
  . pneumopathie (Fredlander) : 1 observation (n° 40).

b) éloignés

- Observation n° 40 : à 4 ans, hypotrophie, absence de signes fonctionnels, cliché thoracique normal.

- observation n° 50 : cure radicale à 5 ans et demi (PAP 70 mm Hg) avec un bloc complet de la branche droite.

- observation n° 6 : cathétérisme post-banding, PAP 23 mm Hg, shunt 2 Vol %. Episode d'insuffisance cardiaque à 30 mois.

C/ ETUDE GLOBALE DE LA MORTALITE (cf. Tableau XI)

La série compte 12 décès (14 %).

- 4 morts postopératoires (cf. chapitre précédent).

- 2 décès postcathétérismes (4 % des cathétérismes) : il s'agissait d'enfants de quelques semaines, en insuffisance cardiaque.

- 2 complications incidentes (fausse route et apnée) chez 2 nourrissons porteurs de malformations multiples (observations n° 74, 78).

- 4 issues défavorables à une infection pulmonaire, associées 2 fois à une insuffisance cardiaque.

  Dans un cas (n° 52), on note une atélectasie du sommet droit.

D/ ETUDE SELECTIVE DE L'EVOLUTION DANS CHAQUE GROUPE HEMODYNAMIQUE VERIFIE

1) groupe I : - 4 enfants suivis jusqu'à 9, 14, 15 et 24 mois, sont dans un état satisfaisant ;
- on note une évolution vers le groupe IV.

2) groupe II a : On compte :
- évolution favorable : 4 cas (dont 1 tempéré par une hypotrophie persistante) ;
- une évolution stationnaire ;
- 4 aggravations, dont 2 indications opératoires.

3) groupe II b : Dans ce groupe où les pressions pulmonaires sont élevées, l'indication opératoire est formelle 1 fois sur 2 (5/10).

On note une seule évolution spontanée favorable.

CONCEPTS ACTUELS ET ANALYSE DE PUBLICATIONS

RECENTES DE DIFFERENTS AUTEURS

I - ETIOLOGIE

1. Incidence de la CIV

Son estimation varie de 1,28 à 3,30 °/₀₀ (8) à environ 5°/₀₀ (20).

Par rapport à l'ensemble des malformations cardiaques, sa proportion varie de 8 % (20) à 34 % (variation de 7,8 à 34 % - réf. n° 8).

2. Le sexe

Il n'a aucune incidence (6,7), comme dans ces observations.

3. Antécédents

- La prématuration est estimée à 5,4 % des cas (6) - notre série 3,5 % ;

- des altérations chromosomiques sont rares : 2 % (6), à rapprocher du seul cas que nous avons enregistré ;

- Toujours pour GAUTHIER (6), l'incidence de malformations associées est estimée à 8 %, dont 1,4 % de CIV (ici 2,3 % de CIV).

4. Malformations associées

- malformations extracardiaques, 16/84 dans notre série, 127/500 (6), ce qui reste dans les mêmes proportions. Certains auteurs (FYLER, 43 ; RITTER, 67 ; CAMPBELL, 31 avancent des chiffres inférieurs, 5 à 10 %.

  Les plus fréquentes sont : microphtalmie, bec-de-lièvre, hypospadias, sténose du pylore.

- malformations cardiaques : 18/84 dans notre série, 24/127 (7).

  Là encore, on note surtout sténoses de la voie pulmonaire, puis canal artériel et communication inter-auriculaire.

Nous retrouvons une prédominance masculine dans la sténose pulmonaire (2/3) dans notre série et la publication de GAUTHIER (6).

II - CLASSIFICATION

Nous retiendrons d'abord une étude générale (CAPP, 3).

Groupe I : Le diamètre de la CIV est minime (moins de 1 cm), les pressions pulmonaires artérielle et ventriculaire droite normales, le shunt inférieur à 40 % du flux pulmonaire, la maladie est asymptomatique - le risque venant de la greffe possible d'une endocardite.

Habituellement, l'évolution est favorable.

La radiographie thoracique est normale ou subnormale (légère hypervascularisation pulmonaire, légère hypertrophie auriculaire gauche).

Groupe II : La pression artérielle pulmonaire varie entre la normale et 75 % de la pression systolique.

Le shunt est entre 40 et 60 % du flux pulmonaire. Le diamètre de la CIV avoisine 1,5 cm.

Les signes cliniques sont modérés, surtout la première année (dyspnée, hypotrophie, parfois insuffisance cardiaque, si large shunt). En général, ces signes s'atténuent la deuxième année.

Radiographie thoracique : cardiomégalie modérée globale, toujours présente si le shunt dépasse la moitié du flux pulmonaire.

Hypervascularisation nette et pulsatile.

Hypertrophie auriculaire gauche.

Dans ces 2 groupes, des études cinéangiographiques ont montré que le shunt restait gauche-droit tout au long de la révolution cardiaque.

Groupe III : La pression ventriculaire droite vaut entre les 3/4 de la PS et un taux situé à 10 mm Hg au-dessous de celle-ci.

Le shunt est tel que le flux pulmonaire est double du flux systémique.

Les résistances artérielles pulmonaires sont normales ou un peu élevées.

Observations cliniques : insuffisance ventriculaire gauche, infections pulmonaires, tachypnée, hypotrophie, cyanose.

radiographie : cardiomégalie importante, globale ; hypervascularisation pulmonaire marquée.

évolution : en général, le pronostic est sérieux, dépendant du degré des résistances pulmonaires.

Dans les cas où les résistances sont un peu élevées, les symptômes tendent à disparaître la 1ère ou 2e année, et l'on a pu constater une fermeture spontanée de la CIV chez des enfants ayant présenté une insuffisance cardiaque.

mécanisme du shunt : un shunt droit-gauche peut être observé pendant la période de relaxation isovolumétrique.

Groupe IV (ERSENMENGER) : La pression artérielle pulmonaire est systémique, les résistances pulmonaires sont à un niveau tel que le flux pulmonaire est inférieur au flux systémique.

(Ce type est à distinguer du type IV classique décrit ci-dessus).

Observations cliniques : la symptomatologie est très dégradée, la cyanose paradoxalement tardive, infection pulmonaire et insuffisance cardiaque rares ;

radiographie : hypertrophie ventriculaire droite, diminution de la vascularisation pulmonaire,

mécanisme du shunt : shunt gauche droit dans la première partie de la systole, diminuant dans la dernière partie, shunt droit-gauche pendant la diastole.

Classification hémodynamique des CIV

- Nous avons indiqué la classification classique (p 15) ainsi que le type FRASER (5) (Tableau V b).

- Type GILBERT (7) :

GROUPE	FP/FS	PAP	RP
I CIV à faible débit	$<1,5$	$\perp$	$\perp$
II CIV avec flot pulmonaire important	1,5 à 4,5	+	$\perp$
III CIV avec HTP kinétique-obstructive	1 à 3	++	+
IV CIV avec HTP obstructive	$<1,5$	++	++

- Type II (12) (d'après KIDD, 54) :

I shunt modéré, résistance basse,
II shunt important, résistance basse,
III shunt important, résistance un peu élevée,
IV shunt important, résistance élevée,
V shunt modéré, résistance très élevée,
VI shunt inversé, résistance très élevée.

III - OBSERVATIONS CLINIQUES

Signes de découverte

- Dans une statistique de cas opérés (7), que l'on peut assimiler au groupe II, on observe :

. infection pulmonaire : 76 %
. hypotrophie : 38 %
. insuffisance cardiaque : 32 %
. dyspnée : 70 %
. asymptomatique : 11 %

- Pour FRASER (5) (en assimilant les groupes B-C au groupe II) :

. insuffisance cardiaque groupe A 0
groupe B 8 %
groupe C 19 %

- Rappelons pour notre série (groupe II) :

  . insuffisance cardiaque : 30 %
  . infection pulmonaire : 13 %
  . asymptomatique : 45 %

- THIBERT (16) rapporte 16 % de cas d'atélectasie pulmonaire chez le nourrisson (2 observations ici).

IV - ELECTROCARDIOGRAMME

1/ Axe électrique

Nous disposions de nombreux chiffres :

- THIBERT (16)	: Axe normal	: 50 %
	Axe gauche	: 25 %
	Axe droit	: rare
- GILBERT (7) (groupe II)	: Axe normal	: 73 %
	Axe gauche	: 9 %
	Axe droit	: 17 %
- CALHOUN (2) WITHAM	: Axe droit	: 16 %
	Axe gauche	: 16 %
- VERNANT (18)	: groupe I	moyenne 25°
	groupe II a	moyenne 40°
	groupe II b	moyenne 65°
	groupe III	moyenne 73°
	groupe IV	moyenne 84°

Ces 3 derniers auteurs considèrent qu'un axe droit constitue un argument en faveur de pressions pulmonaires élevées (CALHOUN, WITHAM (2) de 45 à 127 mm Hg contre 25 à 85 mm Hg pour un axe gauche).

Dans nos observations, les axes droits correspondent aux PAP suivantes : 32 / 35 / 70 / 80 mm Hg/90 % PS. (3 fois sur 5, pressions élevées).

Pour VERNANT (18) la déviation de l'axe vers la gauche n'a pas de signification particulière.

2/ Hypertrophie ventriculaire

(16) II a. surcharge ventriculaire gauche : 30 %
II b. surcharge ventriculaire droite prééminente (mauvais pronostic).

(7) Hypertrophie VG : 28 %
Hypertrophie VD : 5 % (hypertension pulmonaire)
Hypertrophie biventriculaire : 46 %
Hypertrophie absente : 20 %

(2) Hypertrophie biventriculaire : 82 %

Pour VERNANT (18), un E.C.G. normal correspond à un faible shunt (2 de nos observations : 2,5 et 3,5 vol %) ; une hypertrophie ventriculaire gauche à une CIV de type I a, une HVD à une pression pulmonaire systolique avec inversion du shunt.

3/ Une hypertrophie auriculaire gauche est observée dans 33 % des cas de la série de THIBERT (16).

4/ Les chiffres, en ce qui concerne les observations de bloc incomplet droit, ne sont pas concordants : 3/86 (5) ; 1/59 (5) ; 1/25 (2) ; 37 % (7).

5/ Nous ne ferons qu'évoquer les travaux de TRETHEWIE (17) sur l'utilisation des déviations orthogonales et leurs applications aux associations (CIV + RP, CIV + canal artériel).

V - RADIOGRAPHIE THORACIQUE

La proportion de CIV avec cardiomégalie est estimée de 65 % (7) à 75 % (16) (85 % dans notre série).

VI - HEMODYNAMIQUE

Nous rappellerons que les premières corrélations entre hémodynamique et clinique datent de plusieurs années [MARGULIES (58), McMILLIAN (57), TAUSSIG (79), GAMMELGAARD (44)], la ligne de démarcation se situant autour de 50 mm Hg.

De même, les corrélations E.C.G.-hémodynamiques ont été établies par certains auteurs : TOSCANO-BARBOZA (75), DUSHANE (36), SCOTT (69), PADADOPOULOS (65) et CHAR (33).

Nous disposons de 5 répartitions :

FRASER (5) : groupe A : 50 cas
groupe B : 86 cas
groupe C : 59 cas (moyenne des PAP 64 mm Hg)
dans l'ensemble 25 % de PAP normales.

GILBERT (7) : - PAP normales : 42 %
- PAP élevées (moins de 75 mm Hg) : 43 %
- PAP très élevées : 15 %

KACHANER (10) : groupe I a : 28 %
groupe I b : 12 %
PAP normales 40 %
groupe II a : 29 %
groupe II b : 20 %
groupe III : 3,5 %
groupe IV : 8 %

KEITH (11) : (classification type Kidd)
groupe I : 21 %
groupe II : 32 %
PAP normales 53 %
groupe III : 23 %
groupe IV : 18 %
groupe V : 5 %

MUDD (13) : PAP normale : 60 %
PAP modérément élevée (moins de 50 mm Hg) : 21 %
PAP élevée : 18 %

Le nombre de CIV avec PAP normales est donc estimé de façon différente selon les publications (25 à 60 %).

Par contre, la proportion de cas avec PAP élevées est appréciée dans des limites voisines (15 à 30 %).

VII - EVOLUTION SPONTANEE

1. Incidence de fermeture spontanée

Elle est rapportée pour la première fois par FRENCH (22) et vérifiée par cathétérisme par AZEVEDO (23).

LI (12) en donne la définition suivante :

- absence de souffle cardiaque,
- examens hémodynamiques et angiocardiographiques normaux,
- vérification anatomique.

427 cas sont recensés par cet auteur (1967).

La fréquence de fermeture spontanée est estimée différemment suivant les publications. Selon les auteurs :

- LI (2 groupes) : 22 % et 18 %
- HOFFMAN : 24 %
- ASH : 15 %
- BLOOMFIELD (188), NADAS (205), EVANS (39), OLIN (64) : 12 à 30 %
- KEITH (52) : 10 % [17 % en 1968 (53)]

Pour les CIV larges, LI avance le chiffre de 4 %, HOFFMAN (50), dans une publication plus récente, suggère que le taux de fermeture spontanée pourrait avoisiner 50 %.

Le diamètre des CIV qui se ferment d'elles-mêmes ne dépasserait pas 6 mm (LI).

Signalons les résultats observés par KACHANER (10) : 13 % dans le groupe I a, 3,5 % dans le groupe II a.

Certains auteurs pensent que, même dans les CIV avec PAP élevées (au-dessus de 50 mm Hg) (FELL, 40 ; ROBERTS, 68 ; MUDD, 63 ; EVANS, 39 ; AGUSTSSON, 26), la fermeture spontanée est possible.

Le mécanisme de cette fermeture spontanée est variable (MUDD, 13) : croissance du septum ou obturation par une partie de la valve tricuspide (ALBERS, 186).

Pour ROBERTS (68), une fibrose de l'orifice est possible dans les petites communications.

MONCADA (60) ayant procédé à une étude angiographique, a démontré qu'une contraction musculaire autour de l'orifice pouvait diminuer le shunt.

VARGHESE (216, 217) a constaté un cas de fermeture par formation anévrysmale.

- Age de survenue : Il se situe pour HOFFMAN (8) entre 6 mois et 1 an, le plus fréquemment (22 % à 38 % avant un an, 53 % avant quatre ans).

  LI (12) avance : 57 % avant deux ans, 89 % avant 8 ans.

- Circonstances de survenue : Dans la série de LI, 7 % des enfants avaient présenté une insuffisance cardiaque dans l'enfance.

  La sténose infundibulaire ne favorise pas la fermeture spontanée (BROCK, 30). Par contre, MENG (107) a observé un cas de fermeture de CIV associée à une atrésie tricuspidienne.

2. Risque d'endocardite infectieuse

Ce signe est minime pour KACHANER (10) (0,6 % - mais 2 % dans le groupe I a).

FRASER (5) estime que l'intervention n'augmente pas ce risque (2,5 % pour les opérés, 2,6 % pour les non-opérés cathétérisés).

KEITH (11) rapporte une statistique générale : 11/3104 (3,5‰), basée sur plusieurs publications.

- WOOD (78) : 0
- GRIFFITH (46) : 4/837
- BLOOMFIELD (28) : 1/222

- WALLKER (77) : 6/1407
- SHAH (70) : 2 %
- KEITH (52) : 3/787

PLAUTH (66) fait de ce risque une indication opératoire en cas de shunt droit→gauche.

3. Evolution

Certains auteurs estiment que nombre de cas avec PAP supérieure à 50 mm Hg ont une évolution défavorable (BOESEN, 29 ; KEITH, 52 ; MORGAN, 61).

Pour THIBERT (16), s'il y a survie au-delà du 1er mois, le risque d'aggravation est faible (1/10).

Nous citons, à titre de comparaison, les observations de KACHANER (10).

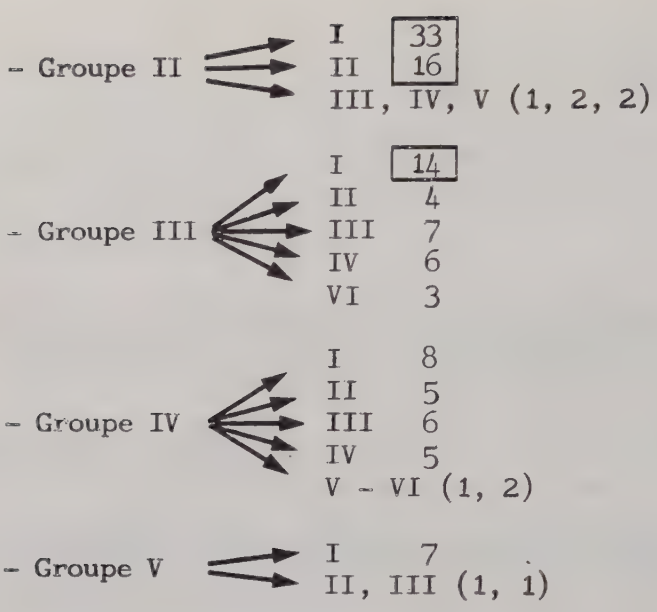
- Groupe I a : 15 % de fermeture spontanée.
- Groupe I b : amélioration 4 fois sur 5.
- Groupe II a : amélioration 11,5 % (fermeture spontanée 3,5 %).
- Groupe II b : Tendance au statu quo
  Sur 17 recathétérismes :
  . 11 évolutions stationnaires
  . 4 améliorations (dont 3 → type IV)
  . 2 aggravations
- Groupe III : évolution défavorable (mortalité 1/3).

THIBERT (16) a procédé à une série de recathétérisme :

- Groupe I : évolution stationnaire (3 cas sur 3)
- Groupe II a : statu quo : 5
  aggravation : 2
  amélioration : 6 (dont 2 → type IV)
- Groupe II b : statu quo : 37
  aggravation : 7
  amélioration : 20 (dont 14 → type IV)

KEITH (11) obtient les évolutions suivantes (classification type KIDD)

- Groupe I ⇄ I 39
  II 4



FRASER (5), sur 148 observations d'évolution spontanée, observe que :

- sur 35 types C non opérés, la moitié évolue vers le type B ou A.

- Tous les cas de type A sont asymptomatiques, ainsi que la majeure partie de ceux de type B (7 cas d'insuffisance cardiaque avant cinq ans, soit environ 1/10).

- Parmi les 35 malades de type C, les signes sont modérés ou sévères (14 cas : fatigue, maux de tête, syncope, cyanose).

Enfin, MUDD (13) constate toujours une amélioration si la PAP est inférieure à 50 mm Hg. Dans les autres cas, il observe, sur 13 observations :

- amélioration hémodynamique : 5
- statu quo : 3
- aggravation : 3

VIII - MORTALITE

Le taux de mortalité dans l'évolution spontanée est très variable selon les rapports.

Pour KEITH (11), il se trouve à 15 %, et selon le type (classification KIDD) :

I : 0
II : 17 %
III : 20 %
IV : 25 %
V : 9 %

Si une sténose pulmonaire infundibulaire est associée, le taux varie entre 6 % et 11 % (GASUL, 45 ; TYRELL, 76).

THIBERT (16) conclut comme KEITH (15 % avant 2 ans).

FRASER (5) observe 14 décès pour 195 observations (7 %).

KACHANER (10) a étudié la mortalité selon le type hémodynamique :

- Groupe II a : 11 % (avant un an)
- Groupe II b : 20 % (avant un an)
- Groupe III : 33 %

MUDD (13), sur une série de 23 CIV avec PAP au-dessus de 50 mm Hg, enregistre 8 décès (35 %, à rapprocher des 33 % du précédent) dont 5 avant 10 ans.

Enfin, CARLGREN (32) l'estime à 23 %, HAY (48) à 16 %.

Dans l'ensemble, les chiffres varient entre 7 et 23 %.

L'âge de survenue de ces décès, déjà abordé dans les chiffres précédents, est plus particulièrement étudié par plusieurs auteurs.

% mortalité avant un mois :	KEITH (52)	30 %
	CARLGREN (32)	65
	STIEFEL (72)	28
	HOFFHEINZ (49)	41
% mortalité avant un an :	KEITH	72
	CARLGREN	87
	STIEFEL	71
	HOFFHEINZ	20
	FISCHER (41)	77

YOKOHAMA (20) a étudié 208 décès d'enfants porteurs de CIV. Il observe que :

- 33 % des décès surviennent dans le 1er mois,
- 75 % des décès surviennent dans les six mois.

IX - INDICATIONS OPERATOIRES

BIRKS (1) indique le banding pulmonaire avant 1 an, la cure radicale entre 4 et 6 ans.

MUDD (13) évoque l'augmentation du risque opératoire avec les remaniements anatomiques si la PAP est supérieure à 50 mm Hg, risque qui peut être supérieur parfois à celui de la non-intervention. Il faut alors procéder à des réévaluations hémodynamiques périodiques.

THIBERT (16) n'indique le banding pulmonaire que comme une intervention de sauvetage destinée à un enfant de moins de 1 an, en insuffisance cardiaque, avec un gros shunt et une hypotrophie telle (moins de 6 kg) qu'une CEC est contre-indiquée - alors que la cure radicale est envisagée entre 4 et 8 ans pour un poids supérieur à 10 kg.

TERSLEV (15) adopte une attitude simple : cure radicale chaque fois que la PAP excède 50 mm Hg, attitude variable dans l'autre cas.

Enfin, FRASER (5) pose l'indication opératoire si $QP/QS \geqslant 1,5$ (Flot pulmonaire rapporté au flot systémique). Il l'écarte toujours s'il s'agit d'un type A. Le banding pulmonaire est réservé aux cas avec gros shunt, insuffisance cardiaque et QP/QS de 2,3 à 7,9.

X - RESULTATS DE LA CHIRURGIE DES CIV

A/ MORTALITE

1. Le banding pulmonaire, intervention de sauvetage, a encore un pronostic aléatoire :

THIBERT (16) compte sur 30 interventions :

- 8 décès postopératoires (26 %)

- 8 résultats non satisfaisants
- 9 bons résultats
- 5 réussites

} 50 %

FRASER (5) enregistre 4 observations sans décès.

BIRKS (1) trouve 1 résultat hémodynamiquement satisfaisant sur 2. La mortalité en cas de malformations multiples est très élevée (78 %) alors qu'elle tombe à 10 % s'il s'agit d'une transposition des gros vaisseaux (2/13) ou d'un canal artériel (6/67).

TERSLEV (15) constate aussi une mortalité élevée (11 sur 26 - 42 %) qui avoisine celle d'un groupe avec CIV de sévérité égale, mais avec évolution spontanée (46 %). 10 des 11 décès sont postopératoires.

HUNT (51) enregistre 33 décès sur 111 cas (10 % pour les CIV isolées, 36 % en cas d'association).

Pour d'autres auteurs, les statistiques sont meilleures (CRAIG (34), mortalité de 5 % ; KACHANER, 2 décès sur 23).

La thèse de A. DETRE (36) (619 bandings) rapporte 20 % de mortalité.

2. La cure radicale de la CIV fait maintenant l'objet de nombreuses publications statistiques :

GILBERT (7) compte une série de 127 cas, parmi lesquels 85 % de réussite.

La mortalité est assez basse (11 %), et surtout elle est en diminution (période 1957-61 : 23 % ; période 1962-66 : 5 %).

Parmi les échecs, il faut compter 2 morts tardives (réouverture de la CIV dans 1 cas).

Cette mortalité varie avec le caractère hémodynamique :

- type II : 5 %
- type III : 27 %
- malformations associées : 20 %

La persistance anatomique d'une CIV est estimée de 14 % (type II) à 38 % (type III).

FRASER (5) constate une mortalité un peu plus élevée (19 % type B, 30 % type C).

Il s'agit d'enfants de plus de 3 ans.

Pour la période 1956 - 60 : décès 33 %
1961 - 67 : décès 15 %

MUDD (13) étudie cette mortalité selon la PAP initiale.

- PAP $<$ 50 mm Hg 0
- PAP $>$ 50 mm Hg 15/58 (26 %).

Parmi ces 15 décès, 5 étaient dus à un bloc auriculo-ventriculaire (fréquence de ce dernier : 16/127 pour GILBERT, 4/44 pour FRASER).

BIRKS (1), entre 1949 et 1970 (412 cas), compte 7,2 % de décès.

THIBERT (16), sur une série de 84 jeunes enfants âgés de plus de 18 mois, compte 13 morts (15 %), la répartition par groupe hémodynamique étant la suivante :

- Groupe I : 0/3
- Groupe II a : 2/13
- Groupe II b : 9/60
- Groupe III : 1/1
- Groupe IV : 1/7

FONTAN (42) a opéré 28 enfants avant 18 mois. Il compte 61 % de bons résultats, 1 shunt résiduel ; les échecs étant rapportés soit à une PAP systémique, soit à un poids insuffisant.

HALLMAN (47) compte une mortalité opératoire de 15 % (pour la période 1959-65).

B/ RESULTATS

FRASER (5) compte 29 cas avec complications postopératoires sur 44 (dont 2 blocs AV temporaires et 4 hémothorax).

A long terme, 27 résultats sont satisfaisants.

- $\frac{QP}{QS}$ = 2,3 (moyenne)
- PAP (moyenne) 43 mm Hg ⟶ 27 mm Hg
- 10 patients ont encore un shunt (dont 4 type I, 4 type II).

A ces 27 bonnes prestations de la chirurgie, il faut opposer 5 cas où la PAP reste élevée, dont 3 avec shunt résiduel.

EBERT (4) observe les chiffres suivants après avoir pratiqué debanding pulmonaire et cure radicale.

$\frac{PAP}{PS}$ 0,86 ⟶ 0,26

Rapport des résistances : 0,24 pré-banding
0,21 après banding
0,25 après cure chirurgicale

Les résistances pulmonaires ne semblent donc pas être influencées de façon déterminante par les manoeuvres de banding ou debanding pulmonaire.

MUDD (13) dans les indications chirurgicales portées dans des observations avec PAP inférieure à 50 mm Hg, relève 43 guérisons cliniques sur 55, et seulement 2 CIV résiduelles (asymptomatiques).

GILBERT (7) sur 113 enfants survivants, étudie minutieusement les résultats :

- persistance du souffle systolique 50 % (important 23 %)
- E.C.G. :
  - normal 20 % ⟶ 31 %
  - défaut de conduction 37° ⟶ 60 %
  - hypertrophie auriculaire gauche } proportion réduite de moitié
  - surcharge ventriculaire gauche }
  - 6 observations comptent une normalisation d'un axe droit.

- Absence de cardiomégalie 34 % ⟶ 65 %

Il existe 18 persistances de CIV vérifiées, dont 7 shunts importants.

Cet auteur aborde ce problème des réouvertures et persistances des CIV et signale qu'il s'agit de CIV larges (au-dessus de 20 mm de diamètre), leur fréquence étant estimée de 14 % (groupe II) à 38 % (groupe III). Cette complication survenant surtout avant 1964 (réparation prothétique).

La plupart du temps, ces shunts sont asymptomatiques.

THIBERT (16) estime possible une persistance du souffle systolique par gradient VD/AP.

L'auteur observe une décroissance rapide du volume du coeur (sauf dans les grandes hypertensions pulmonaires avec faible shunt).

La régression des signes de surcharge ventriculaire gauche est rapide.

La croissance marque une reprise spectaculaire.

HUNT (9) constate, après EDGETT (38), une fermeture spontanée après banding pulmonaire [observée tout récemment également par NGHIEM (234) et MURPHY (233)].

Cet auteur étudie les complications dues au banding pulmonaire, les principales étant :

- obstruction de siège variable (banding, infundibulum, valve pulmonaire),
- épaississement des valves pulmonaires,
- hypertrophie infundibulaire [MORROW (63)]

Les conditions postopératoires après pose et enlèvement de banding pulmonaire ont été particulièrement étudiées par certains auteurs tels que SIRAK (71), HALLMAN (47), MILLS (59), DAMMANN (35).

LEV (56) s'est intéressé aux lésions du tissu de conduction au cours de la chirurgie, qui ne sont pas exceptionnelles.

SYNTHESE

Nous avons étudié une série de 84 observations de CIV du jeune enfant. Conformément aux connaissances acquises, nous avons enregistré : une répartition harmonieuse par sexe, une proportion élevée de malformations cardiaques (et parmi celles-ci de sténoses de la voie pulmonaire) et extracardiaques.

• Sur le plan clinique, près de 1 enfant sur 3 était en état d'insuffisance cardiaque, alors que 1 sur 8 était atteint de surinfection pulmonaire.

• Le tracé électrique comportait un axe normal 1 fois sur 3 (50 % à 73 %, selon divers auteurs), gauche dans 11 % des cas (9 à 25 %), droit dans 16 % (de "rare" à 17 %).

La déviation à droite correspond le plus souvent à des PAP élevées.

Une hypertrophie biventriculaire est observée 2 fois sur 5 (40 à 82 %), ventriculaire droite 1 fois sur 8. Par contre, l'hypertrophie ventriculaire gauche est rare, alors qu'elle atteint 28 % des cas dans certaines publications (7).

Nos chiffres concernant le bloc de branche droit (4/84) sont faibles, mais concordants avec d'autres séries (2, 5).

• Le coeur était augmenté de volume dans 85 % des observations.

• Nous avons adopté la classification hémodynamique classique en 4 groupes.

La PAP est normale 1 fois sur 5 (25 à 60 % selon les auteurs), très élevée 1 fois sur 3 (15 à 30 %).

Nous n'enregistrons aucun groupe III, mais KACHANER (10) en avait confirmé la rareté (3,5 %).

Quatre observations indiquent une CIV en voie de fermeture (5 %). Cependant, le recul est insuffisant pour permettre une idée précise de la fréquence de ce mécanisme dans cette série.

• Près de 1 enfant sur 2 (44 %) fait preuve d'une bonne tolérance de sa malformation, alors que 15 % voient envisagée une indication opératoire.

La mortalité opératoire est élevée : 36 % (26 % à 46 % selon les auteurs), ce qui confirme la valeur exceptionnelle de l'indication du banding pulmonaire (insuffisance cardiaque irréversible du nourrisson âgé de quelques mois, dont l'hypotrophie ne permet pas la cure radicale).

Ce risque opératoire est supérieur au taux de mortalité dans l'évolution spontanée (8/73 - 12 %) - autres auteurs 6 à 23 %.

Vu le Président de Thèse

P. CALAZEL

Vu et permis d'imprimer

Toulouse, le 19 Juin 1972

Le Président du Conseil de l'Université Paul Sabatier

L. LARENG

ILLUSTRATIONS

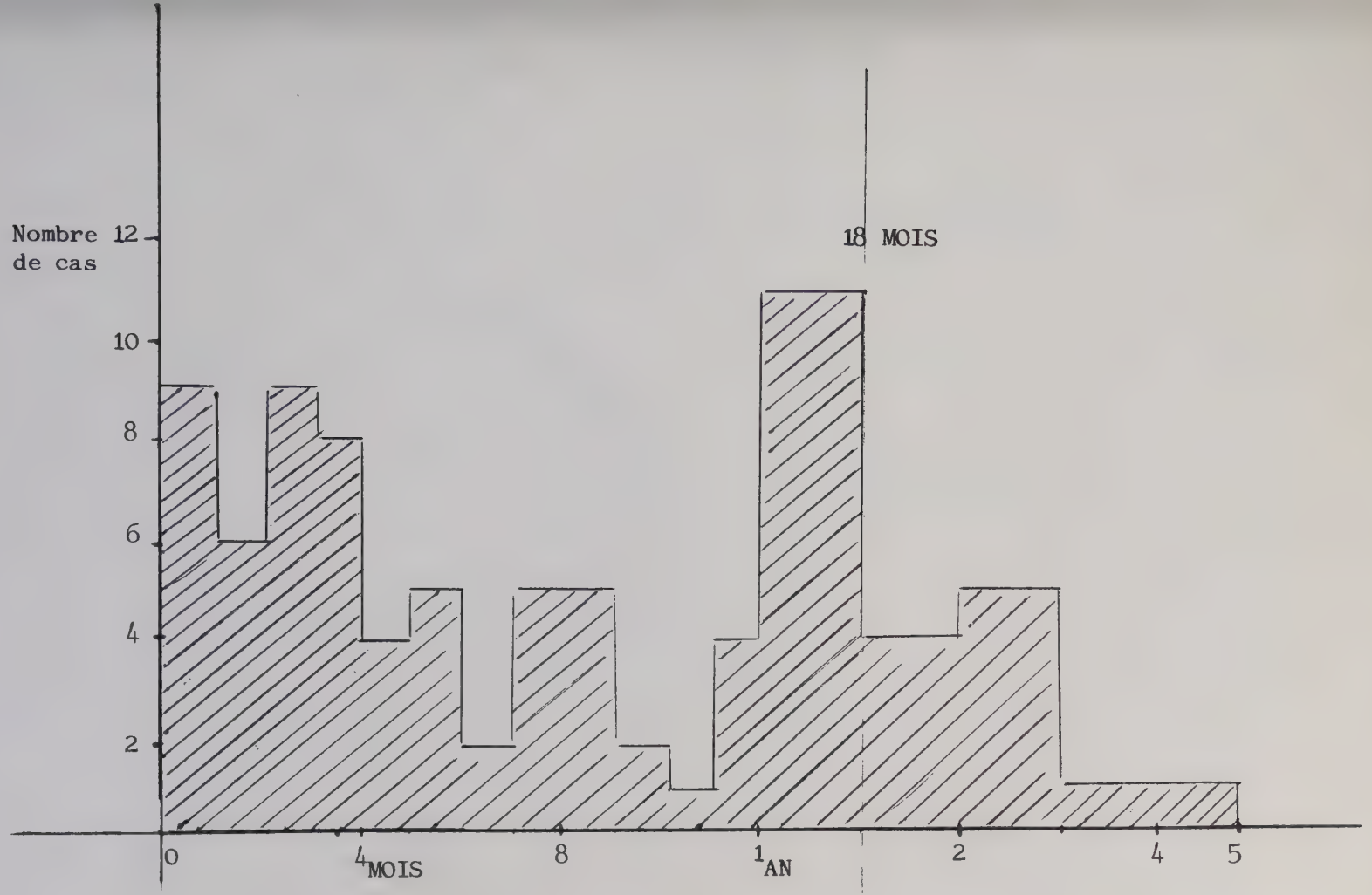


Tableau I - Nombre de cas par classes d'âge

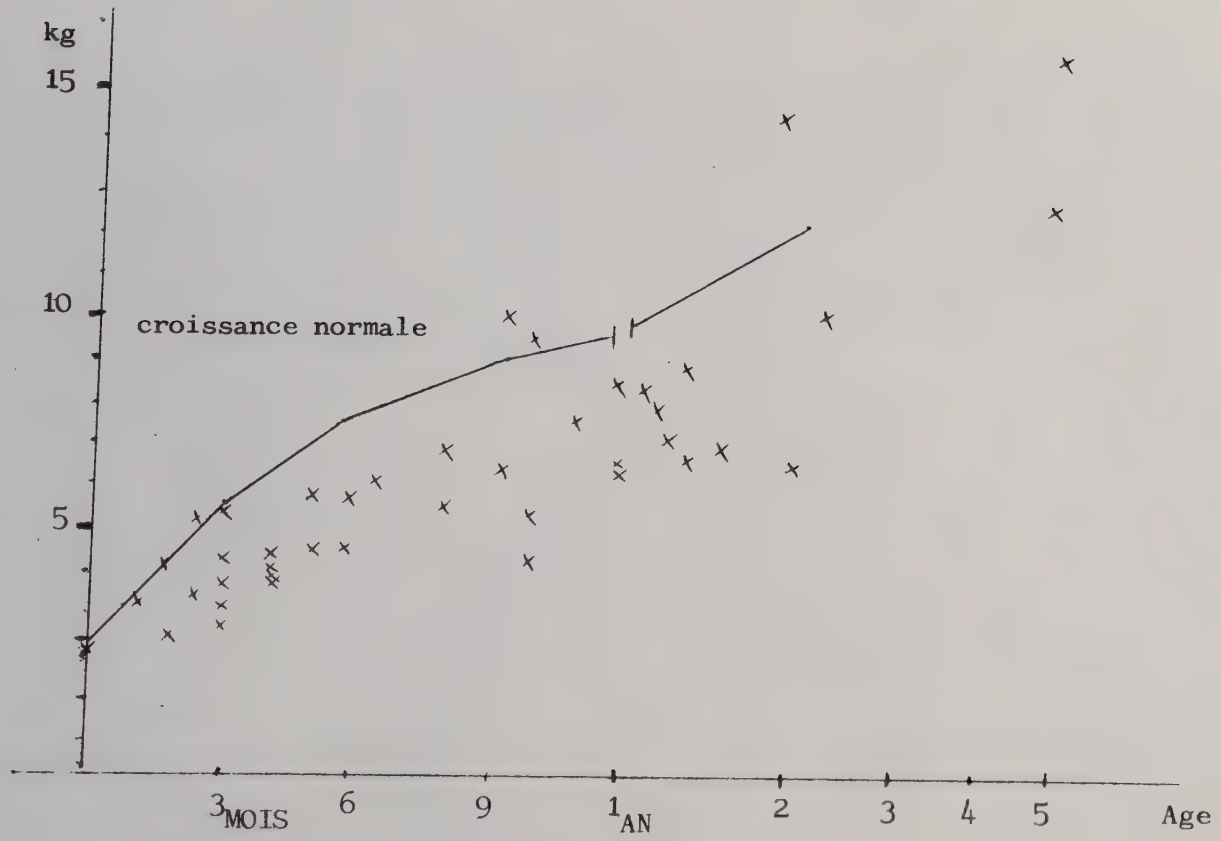


Tableau II - Rapport poids/âge

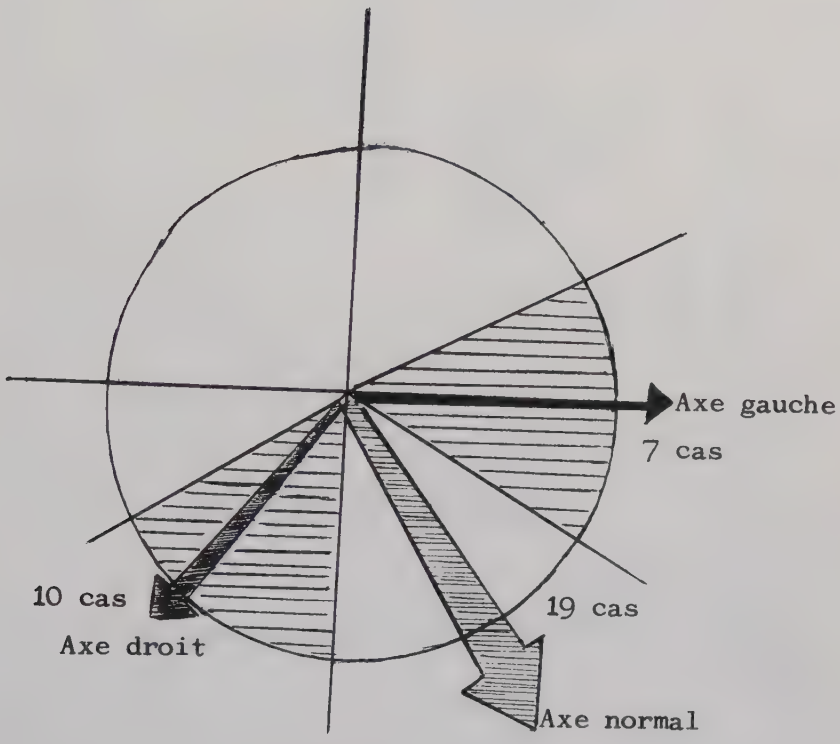


Tableau III a - Axe électrique

I.	E.C.G. normal	31 %	11	18 %
II.	E.C.G. anormal		50	82 %
	A. Axe normal		8	32 %
	gauche		7	28 %
	droit		10	40 %
	B. Hypertrophie			
	biventriculaire		25	40 %
	ventriculaire gauche		1	
	ventriculaire droite		8	13 %
	C. Surcharge			
	ventriculaire droite		6	10 %
	ventriculaire gauche		2	
	D. Bloc incomplet droit		3	5 %

Tableau III b - Electrocardiogramme

I. Radiographie normale		6	8,5 %
II. Radiographie anormale			14 %
A. Cardiomégalie			
- inexistante		4	6 %
- modérée (RCT entre 50 et 60 %)		39	60 %
- importante (RCT à plus de 60 %)		8	12 %
B. Hypertrophie ventriculaire			
- hypertrophie ventr. gauche		4	6 %
- hypertrophie ventr. droite		3	4,5 %
- hypertrophie auriculaire gauche		2	3 %
- débord droit		1	
- arc moyen majoré		9	13 %
C. Hypervascularisation		49	70 %
- modérée	43 61 %		
- importante	4 6 %		
- majeure	2 3 %		

Tableau IV - Radiographie thoracique

GROUPE		Nombre de cas		%
I	a	3	7	20 %
	b	3		
II	a	13	26	74 %
	b	12		
III			0	
IV			2	6 %

Tableau Va - Groupes hémodynamiques

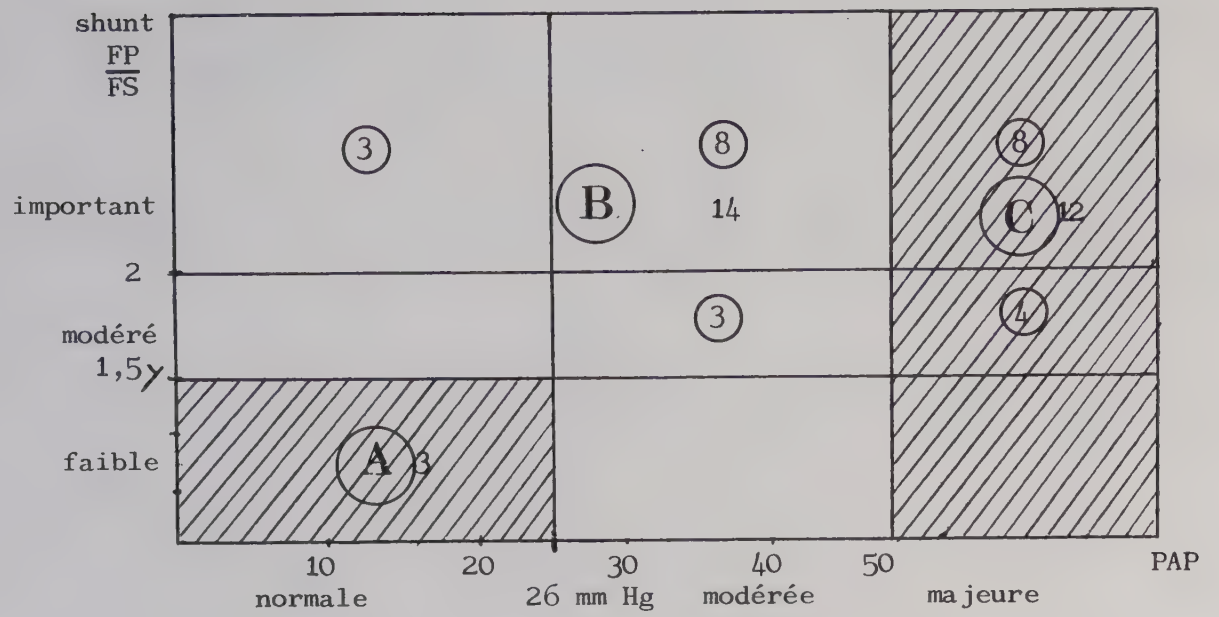


Tableau Vb - Présentation des cas cathétérisés (type FRASER)

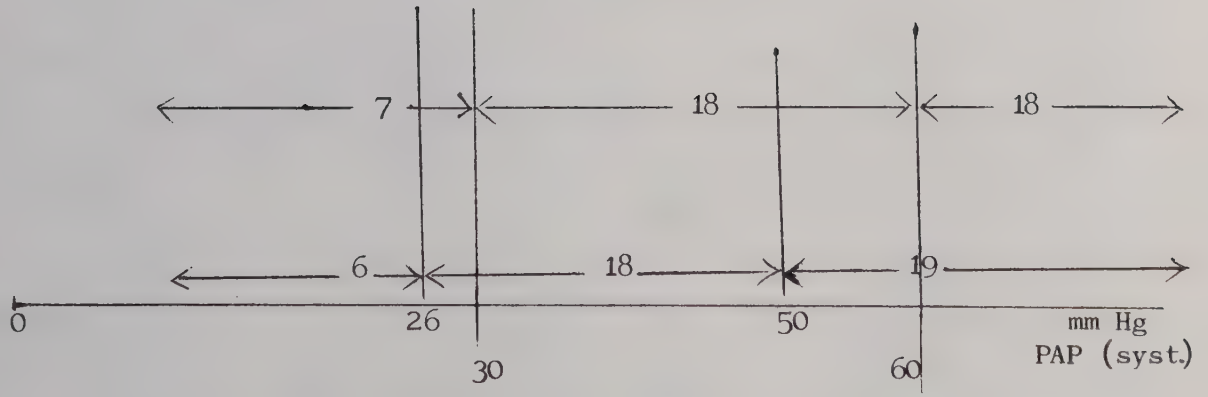


Tableau Vc - Répartition par valeur de la PAP (2 échelles)

Cas n°	AGE	PAP systolique	shunt	Malformations associées	Remarques
1	4 mois	70 mm Hg	2,5 vol		
2	3	35	4		
3	8	68	3,5		
6	23	27	2		post-banding
14	2	60 (VD)	1,7		
16		40	3	sténose isthmique	
19	4	normale	3	sténose pulm. valvulaire	
20	3	50	2		
21		28	1,5	CIA	
23	1	40	3,6		
24	3	55	2,5		
25	8	modérée			
26		40	2,5		
27	3	32	2,8		
29	2	70	2	(Arc aortique droit ?)	
31	8	normale			
33		élevée	1,6		
37	4	modérée		sténose isthmique	
42	10	70		canal artériel ?	
43		40	3	IM	
44	3/4	modérée	3	canal artériel ?	
46	23	90	2,2	canal artériel ?	
47		60	2	absence A. pulm. G.	
49		70		sténose médioventricul.	
50	12	86	2,5	arc aortique droit	
51	8	modérée			
53	2	50	2,6	CIA	
54	6½	60			
55	9	normale	3,5		
58	15	normale	1		
59	5	élevée			
61	17	40 % PS			
66		normale	1		
69		25 (PVD SYST)	2,5	sténose médioventricul.	
70	1	65	3,2		
72	4		important		
75	6	élevée		hypoplasie aortique	
76	4	45	2		
77	36	110	2		
79	12	80	majeur		
80	1	90 % PS	3		
81	1	importante		CIA ?	

Tableau V d - Résultat du cathétérisme

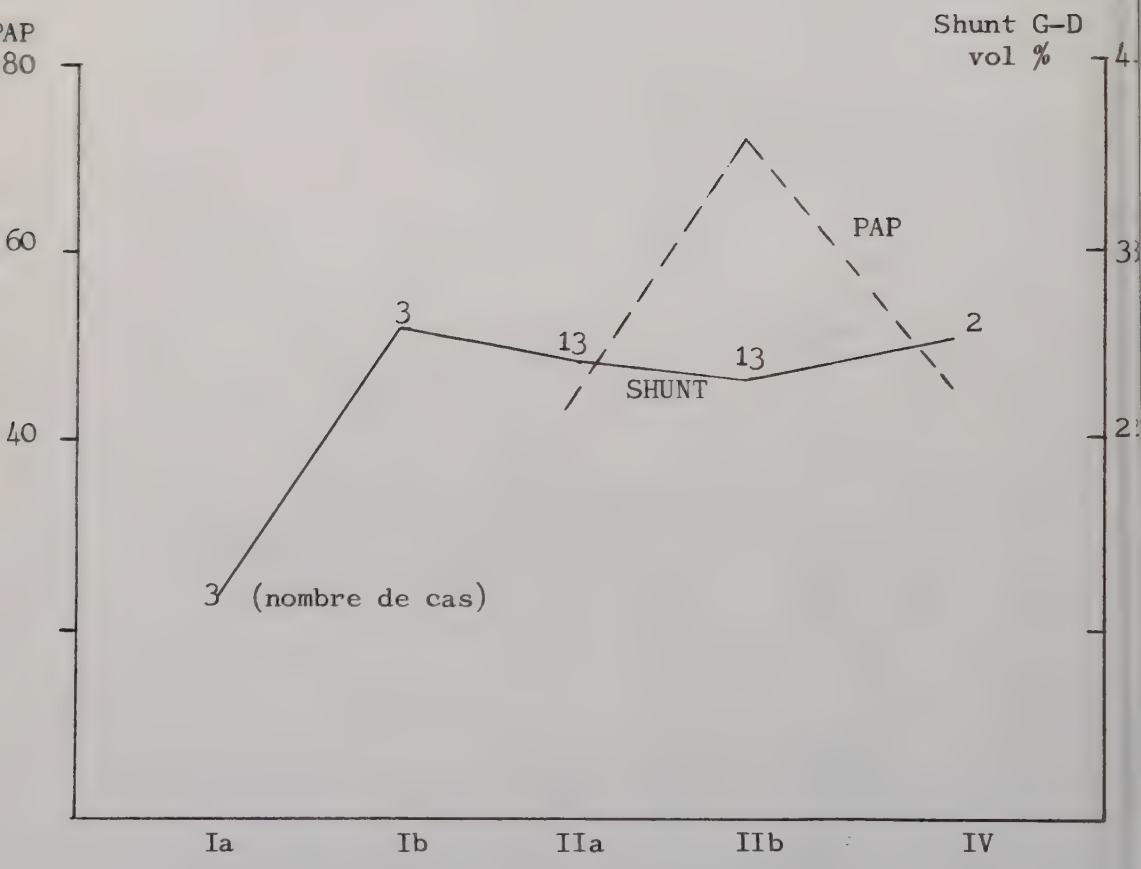


Tableau Ve - Valeur moyenne de la PAP et du shunt selon le groupe hémodynamique

N° observation	Intensité du souffle	Groupe hémodynamique	valeur du shunt
2	3/6	I b	4 vol
76	3/6	II a	2
19	4/6	I b	3
20	4/6	II a	2
3	4/6	II b	3,5
1	4/6	II b	2,5
55	3/4	I b	3,5
14	5/6	II b	1,7

Tableau V f - Intensité du souffle et hémodynamique

I - ANOMALIES CARDIO-VASCULAIRES

A/ ANOMALIES CARDIAQUES

		Nbre de cas		Références cas N°
Malposition de la chambre de chasse du ventr. G.		1		74
Insuffisance mitrale		2		43, 73
Communication interauriculaire	vérifiée	3	4	21, 34, 53
	non vérifiée	1		81
	trou de Botal perméable	1		45
Sténose infundibulaire		1		36
Sténose médioventriculaire droite		2		49, 69
Sténose pulmonaire valvulaire		1		16
Hypoplasie ventriculaire droite		1		45

B/ ANOMALIES VASCULAIRES

Sténose pulmonaire intra-pulmonaire		1		74
" " non précisée	vérifiée	1	3	72
	non vérifiée	2		74, 71
Hypoplasie d'une branche de l'artère pulmonaire	gauche	1	2	78
	non précisée	1		74
Absence de l'artère pulmonaire gauche		1		45
Canal artériel	vérifié	4	9	30, 45, 48, 78
	non vérifié	5		5, 42, 44, 26, 60
Sténose isthmique aortique		4		16, 37, 45, 48
Hypoplasie de l'aorte		1		75
Aorte à cheval		1		62
Arc aortique	double	1		29
	droit vérifié	1		50
Tronc commun carotide primitive/sous-clavière droite		1		70

Tableau VI a - Malformations cardio-vasculaires

II - ANOMALIES EXTRA-CARDIOVASCULAIRES

A/ ANOMALIES BIOLOGIQUES

			Cas N°
Hypergammaglobulinémie	1	2	60
Hypogammaglobulinémie	1		3
Hypocalcémie	2	3	4,53
Spasmophilie	1		59
Trouble de l'assimilation des graisses	1		36
Insuffisance hypophysaire	1	3	73
Insuffisance surrénale	1		6
Insuffisance thyroïdienne	1		6

B/ ANOMALIES VISCERALES

		Cas N°			Cas N°
Paralysie du voile du palais	1	29	Sténose du pylore	1	59
Kyste pleuro-péricardique	1	76	Hématome sous-dural chronique	1	76

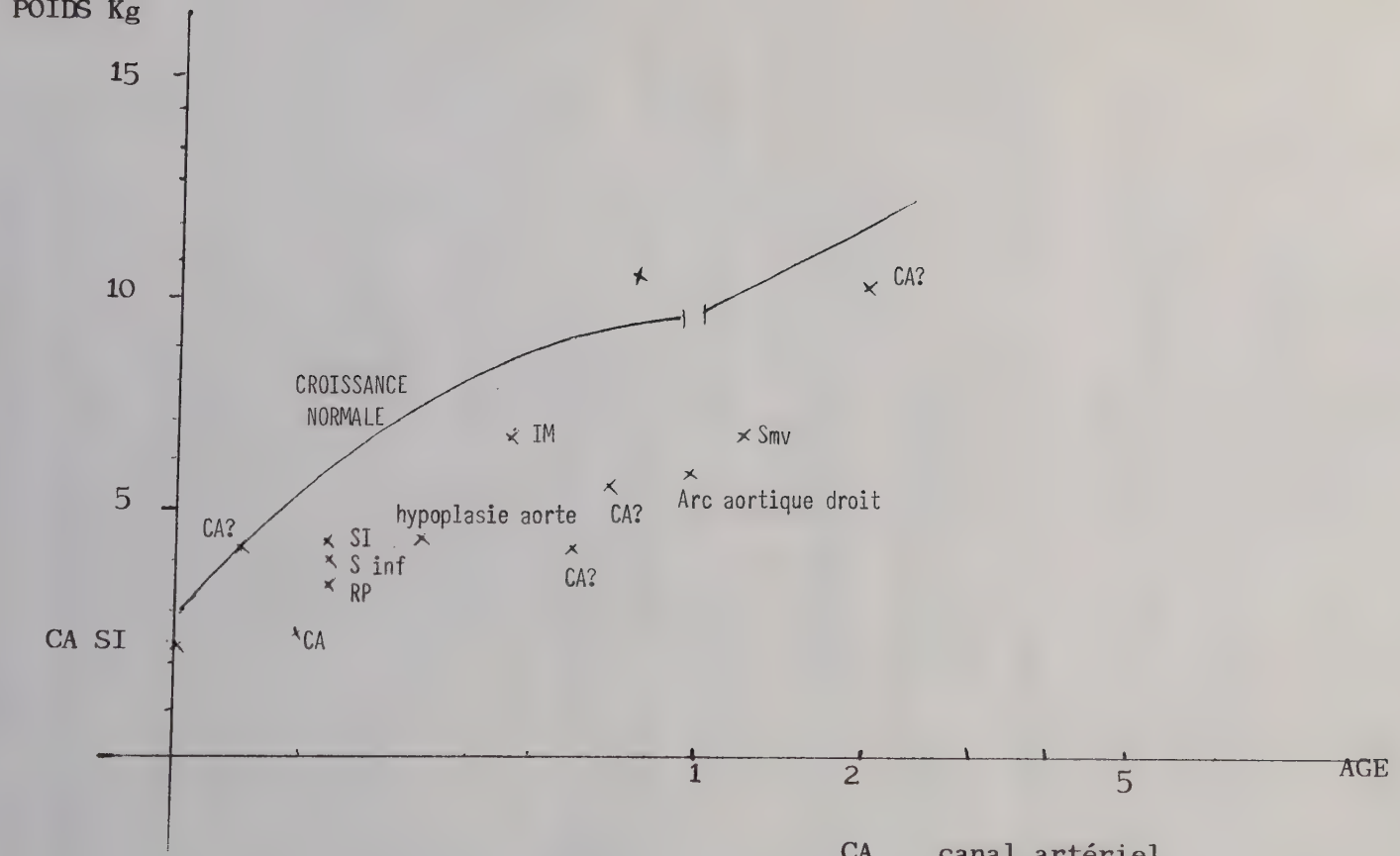
C/ ANOMALIES MORPHOLOGIQUES

		Cas N°			Cas N°
Coxa erecta	1	6	Malformation palatine	2	48, 72
Hémivertèbre supplémentaire (scoliose)	1	60	Microphtalmie	2	48, 53
			Hypopadias	1	48

Tableau VI b - Malformations extra-cardiovasculaires

				Cas N°
Sténose isthmique	+	canal artériel	2	48, 45
Hypoplasie ou absence de l'artère pulmonaire	+	canal artériel	2	78, 45
Sténose isthmique	+	sténose pulmonaire valvulaire	1	16
	+	hypoplasie ventriculaire droite	1	45
Canal artériel	+	hypoplasie ventriculaire droite	1	45
Canal artériel	+	hypergammaglobulinémie	1	60
Sténose pulmonaire intra-pulmonaire	+	malposition de la chambre de chasse du ventricule gauche		
	+	hypoplasie de l'artère pulmonaire gauche	1	74
CIA	+	sténose du pylore	1	53
Sténose infundibulaire	+	trouble d'assimilation des graisses	1	36
Arc aortique double	+	paralysie palatine	1	29

Tableau VI c - Association de malformations ou anomalies



CA	canal artériel
SI	sténose isthmique
S inf	sténose infundibulaire
RP	rétrécissement pulmonaire
IM	insuffisance mitrale
Smv	sténose médioventriculaire

Tableau VI d - Croissance des enfants avec CIV non isolée

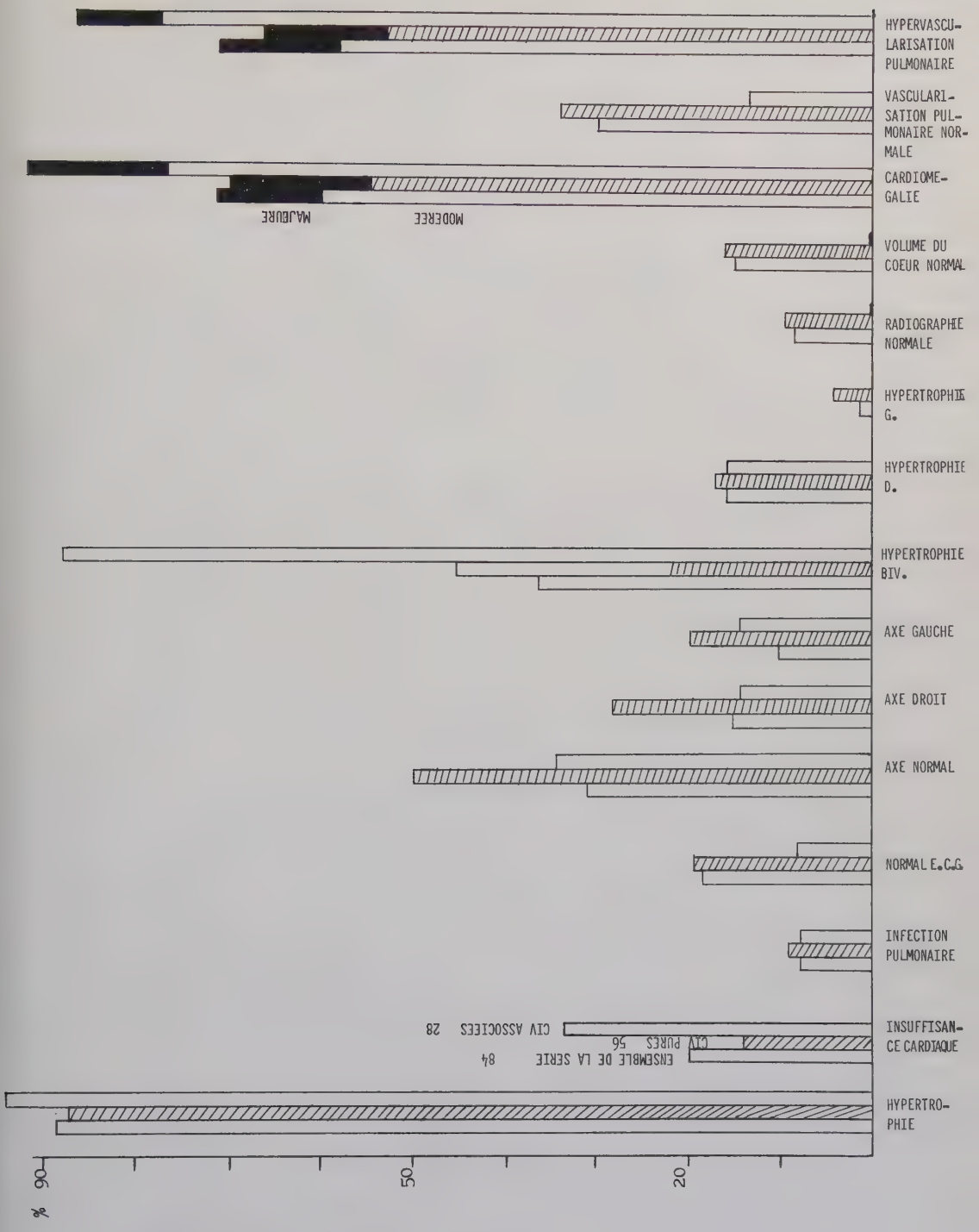

HYPERVASCULARISATION PULMONAIRE
VASCULARISATION PULMONAIRE NORMALE
CARDIOMEGALIE
VOLUME DU COEUR NORMAL
RADIOGRAPHIE NORMALE
HYPERTROPHIE G.
HYPERTROPHIE D.
HYPERTROPHIE BIV.
AXE GAUCHE
AXE DROIT
AXE NORMAL
NORMAL E.C.G.
INFECTION PULMONAIRE
INSUFFISANCE CARDIAQUE
HYPERTROPHIE
MODEREE
MAJEURE
ENSEMBLE DE LA SERIE 84
CIV PURES 56
CIV ASSOCIEES 28
90
50
20
%

Tableau VIe

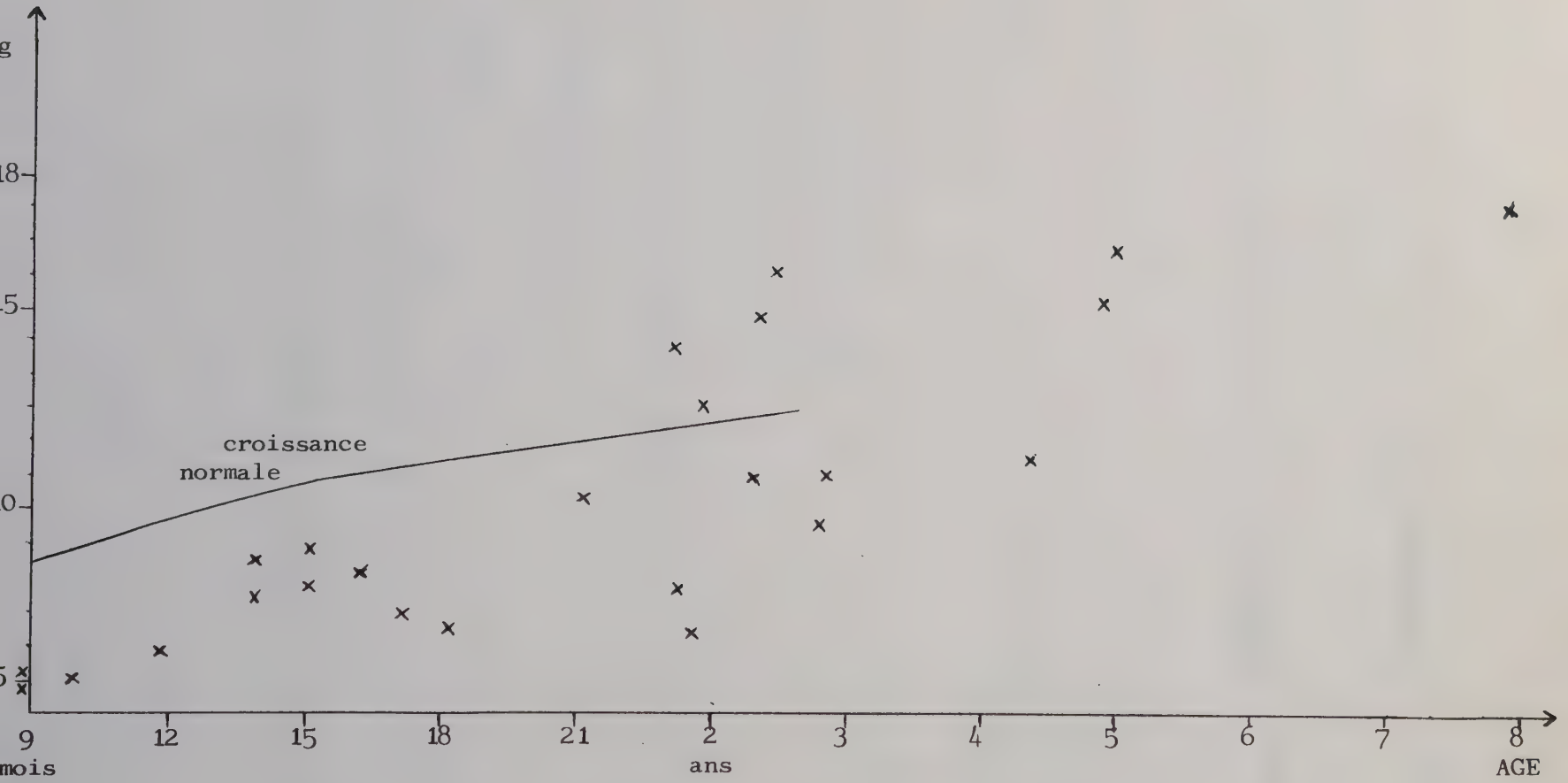


Tableau VII - Rapport Poids/Age (2)

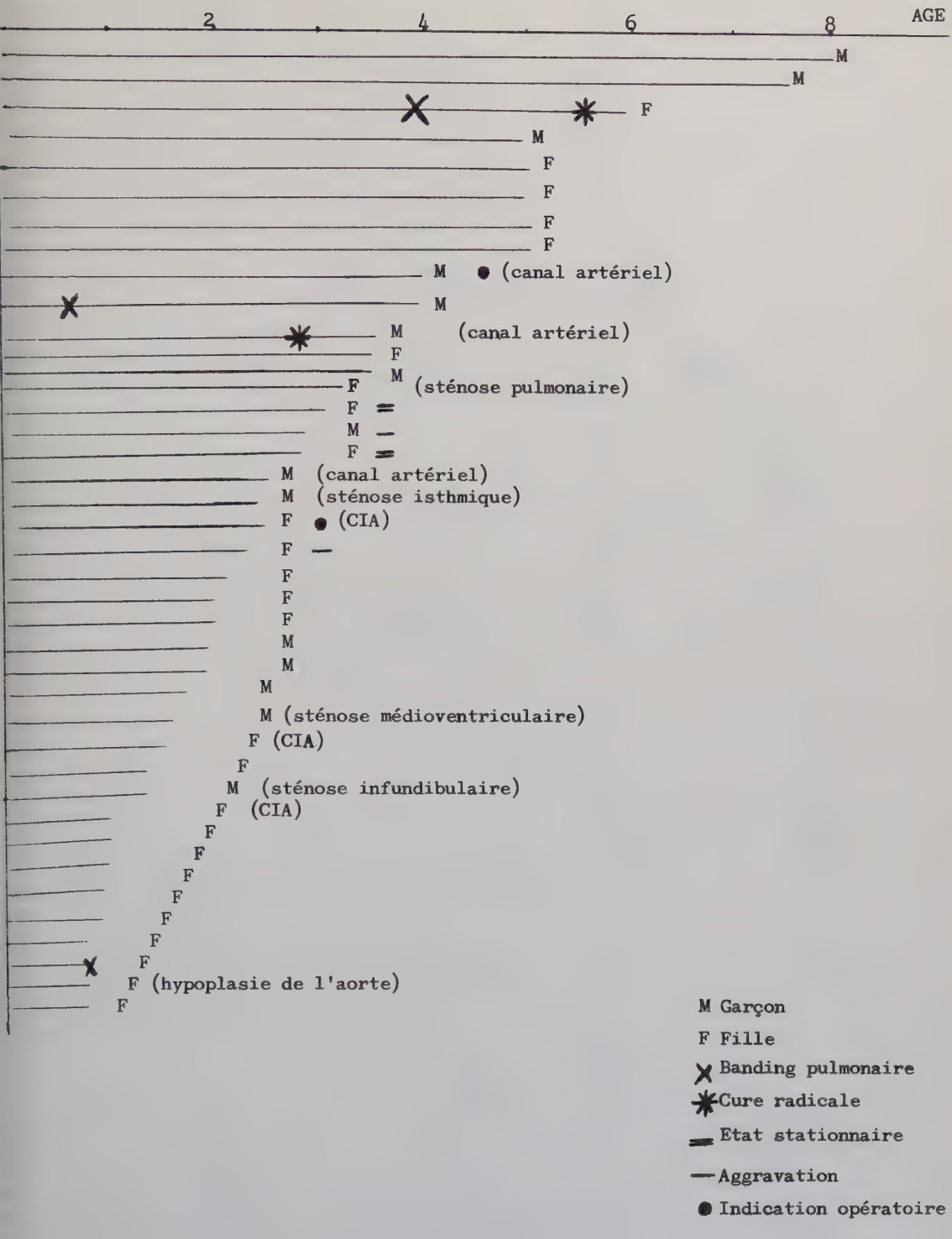


Tableau VIII - Enfants survivants

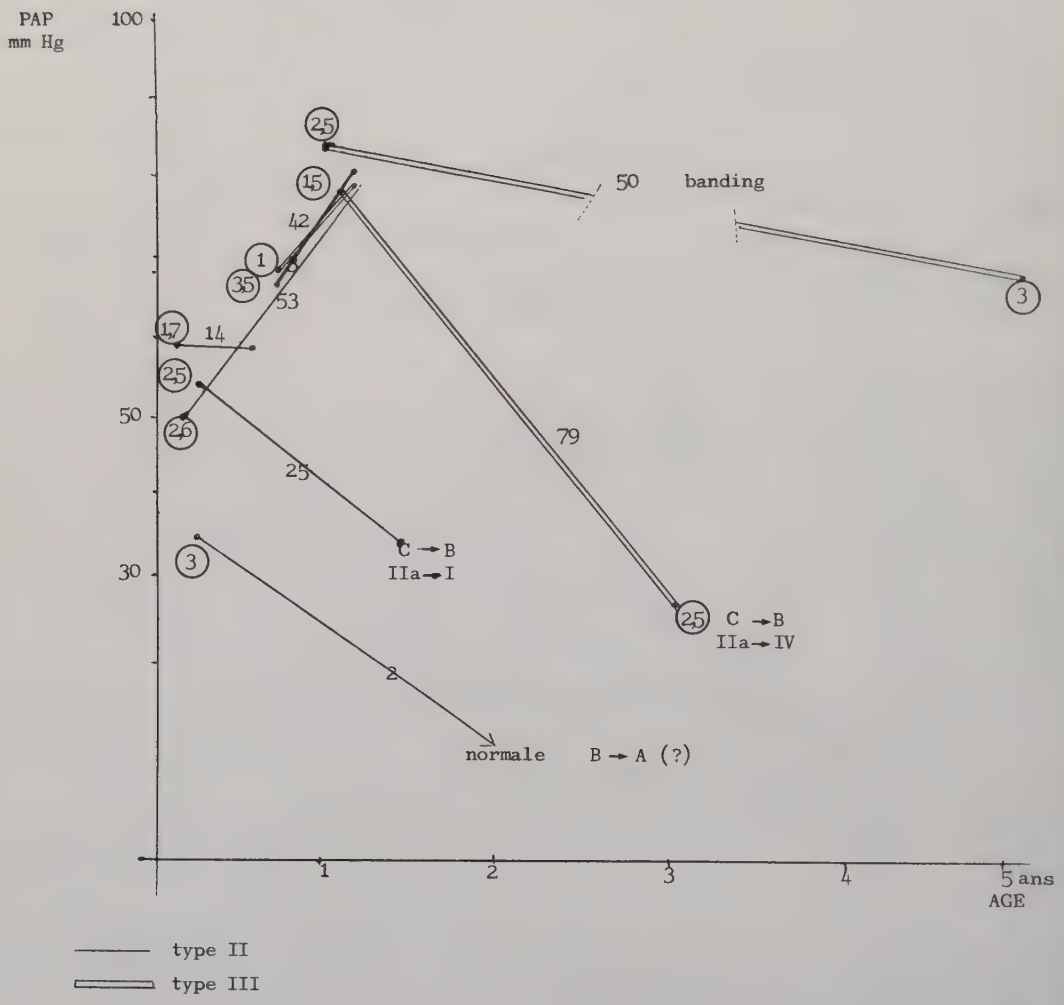


Tableau IX – Cathétérismes sériels

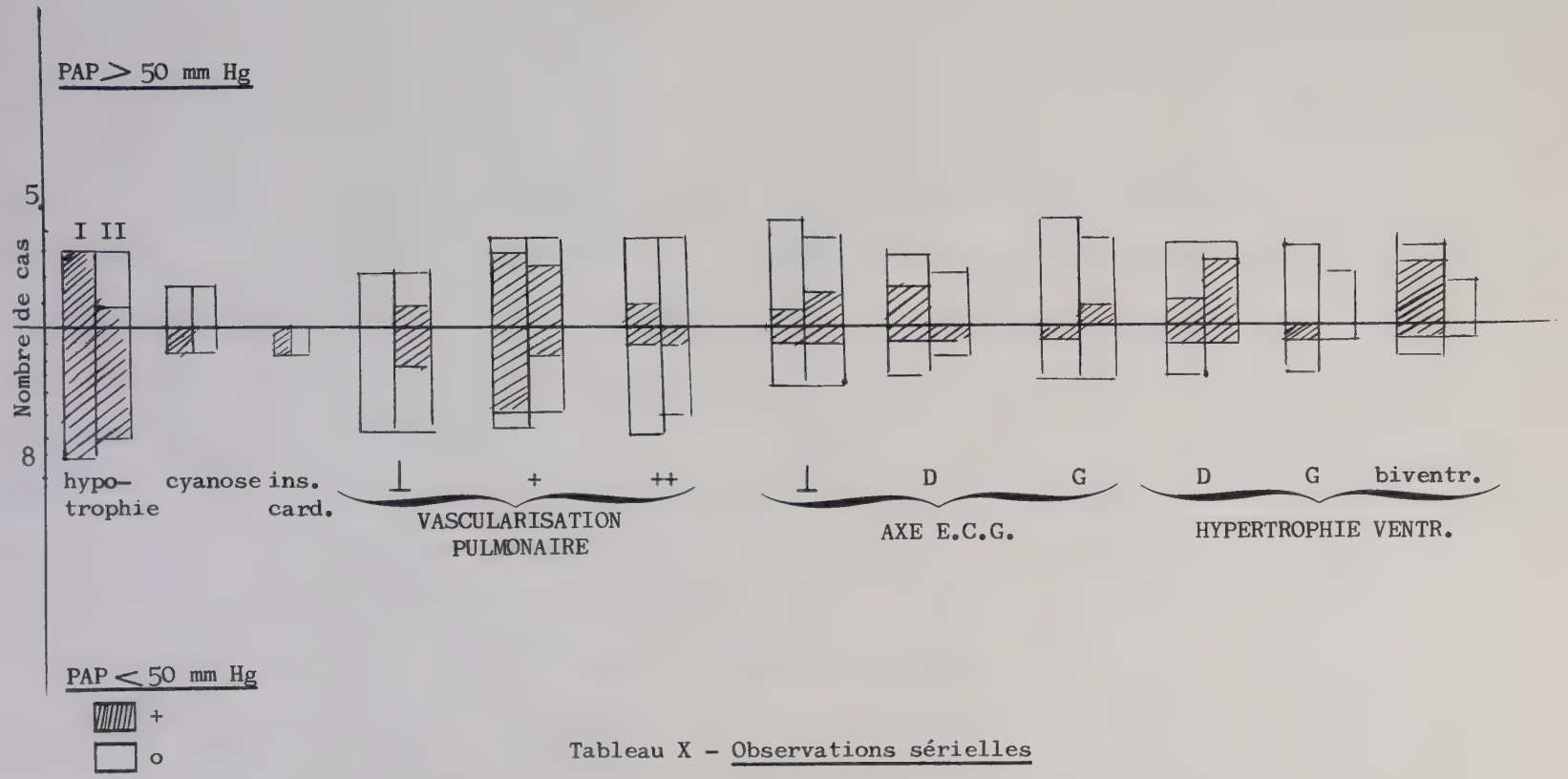


Tableau X - Observations sérielles

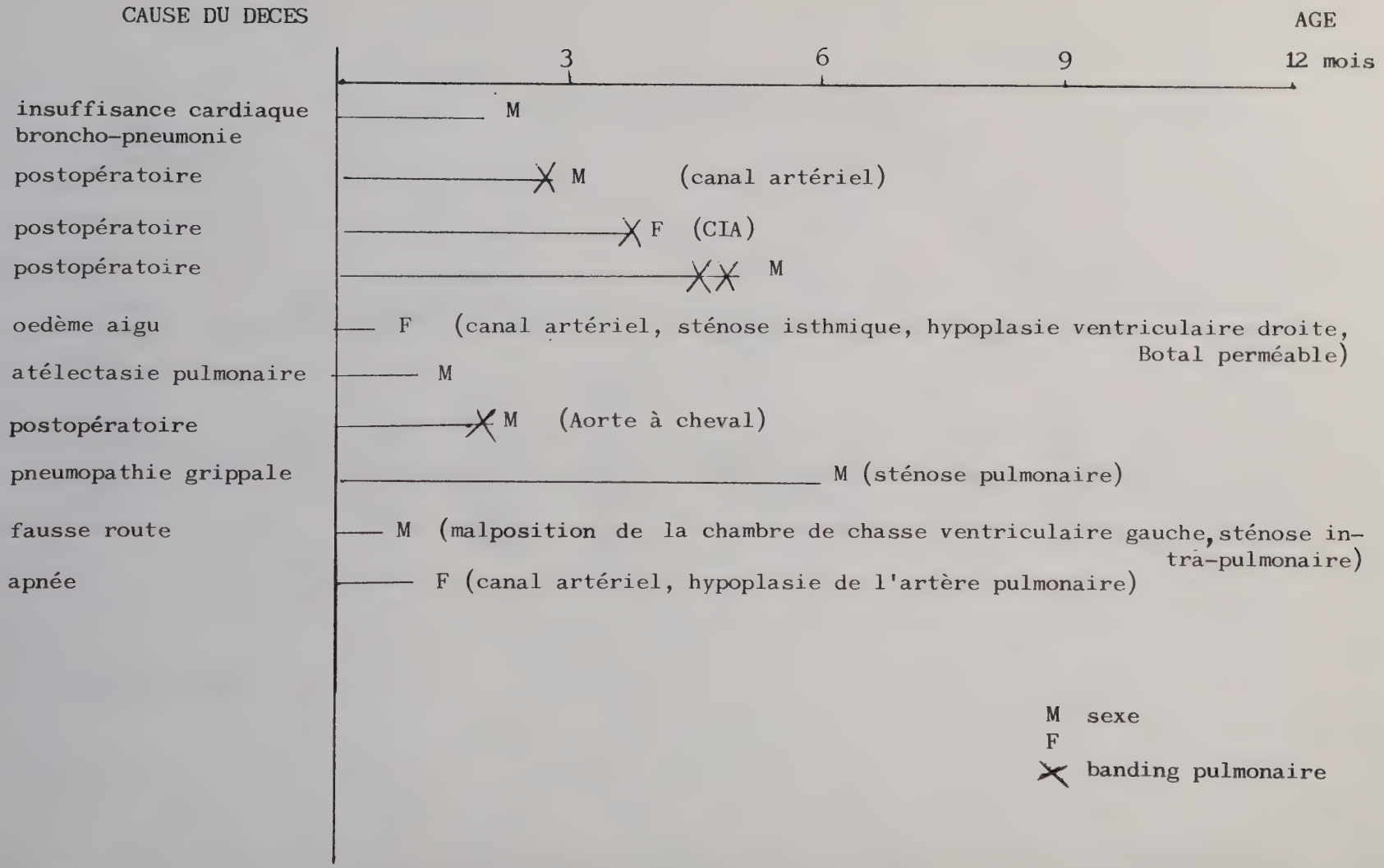


Tableau XI - Enfants décédés (A l'exception des 2 cas post-cathétérisme)

BIBLIOGRAPHIE

REFERENCES DE BASE

Ventricular septal defect

1. BIRKS W. - Results of surgical treatment of VSD.
Brit. Heart J., 1971, 33, (suppl.), 88-93.

2. CALHOUN WITHAM A. - Electrocardiogram, Vectocardiogram and hemodynamics in VSD.
Amer. Heart J., 1970, 79, (3), 335-346.

3. CAPP P. - New concepts of isolated VSD.
Radiol. Clin. N. Amer., 1968, 6, (3), 327-341.

4. EBERT P.A. - Late cardiodynamics following correction of VSD with previous pulmonary artery banding.
J. Thorac. Cardiov. Surg., 1970, 60, (4), 516-521.

5. FRASER R.S. - Isolated VSD. A review of 239 cases.
Canad. Med. Ass. J., 1969, 100, (20), 931-937.

6. GAUTHIER M. - Les CIV du nourrisson et de l'enfant.
Arch. Mal. Coeur, 1967, 60, (11), 1655-1672.

7. GILBERT G. - Evaluation de 127 cas de CIV opérée chez l'enfant.
Rev. Int. Pediat., 1970, (n° 9), 5-16.

8. HOFFMAN J.I.E. - Natural history of congenital heart disease.
Circulation, 1968, 37, (1), 97-125.

9. HUNT C.E. - Closure of VSD and removal of Pulmonary arterial band.
Amer. J. Cardiol., 1970, 26, (4), 345-350.

10. KACHANER J. - Traitement des CIV de l'enfant.
Sem. Hop. Paris, 1968, 44, (38-39), 2324-2330.

11. KEITH J.D. - VSD : Incidence, morbidity in various age groups.
Brit. Heart J., 1971, 33, (suppl.), 81-87.

12. LI M.D. - Spontaneous closure of VSD.
Canad Med. Ass. J., 1969, 100, (16), 737-743.

13. MUDD J.G. - The natural and postoperative history of 252 patients with proved VSD.
Amer. J. Med., 1965, 39, (6), 946-951.

14. STARK J. - Spontaneous closure of VSD following pulmonary artery constriction.
Amer. Heart. J., 1970, 79, (4), 548-551.

15. TERSLEV E. - The natural history of isolated VSD in infancy.
Acta Chir. Scand., 1965, 356, (suppl.), 54-59.

16. THIBERT M. - Problèmes posés par les CIV du nourrisson et du jeune enfant.
Ann. Cardiol. Angeiol., 1970, 19, (1), 1-11.

17. TRETHEWIE E.R. - ABC électrocardiographic diagnosis of VSD.
Jap. Heart J., 1968, 9, (6), 583-592.

18. VERNANT P. - Etude statistique de corrélations électro-hémodynamiques dans les CIV.
Rev. Franç. Etudes Clin. Biol., 1967, 12, 381-390.

19. WATSON H. - Spontaneous evolution of VSD into isolated pulmonary stenosis.
Lancet, 1969, 2, 1225-1228.

20. YOKOHAMA M.D. - Natural history and surgical indications for VSD.
Amer. Heart J., 1970, 80, (5), 597-605.

PUBLICATIONS HISTORIQUES réf. 79-83.

Description

21. ROGER H. - Bull. Acad. Nat. Med. (Paris), 1879, 8, 1074.

Observation de la fermeture spontanée

22. FRENCH H. - The possibility of a loud congenital heart murmur disappearing when a child grows up.
Guy Hosp. Gaz., 1918, 32, 87.

Fermeture Spontanée (vérification hémodynamique)

23. DE CARVALHO AZEVADO A. - VSD, an exemple of its relative diminution.
Acta Cardiol., 1958, 13, 513.

Intervention palliative

24. DAMMANN J.F. - The treatment of certain congenital malformation of the heart by the creation of pulmonary stenosis to reduce pulmonary hypertension.
Surg. Gynec. Obstet., 1952, 95, 213.

Cure Radicale

25. COOLEY D.A. - Surgical closure of VSD.
Surg. Gynec. Obstet., 1955 (Août), 101, 153-160.

REFERENCES INDIQUEES DANS LA 3ème PARTIE

26. AGUSTSSON M.H. - Spontaneous functional closure of VSD in 14 children demonstrated by serial cardiac catheterization and angiocardiography.
Pediatrics, 1963, 31, 958.

27. ASH R. - Natural history of VSD in childhood lesions with predominant arteriovenous shunts.
J. Pediat., 1964, 64, 45.

28. BLOOMFIELD D.K. - The natural history of VSD in patients surviving infancy.
Circulation, 1964, 29, 914.

29. BOESEN I. - Post-mortem diagnosis in 1137 infants with congenital heart disease.
Acta Paediat., 1955, 44, 399.

30. BROCK R.C. - Brit. Heart J., 1961, 23, 337.

31. CAMPBELL M. - Quelques facteurs étiologiques de la CIV.
Acq. Nouv. Path. Cardiov., 1965, 7, 453.

32. CARLGREN L.E. - Incidence of congenital heart disease in children born in Gothenburg 1941-50.
Brit. Heart J., 1959, 21, 40.

33. CHAR F. - Electrocardiographic findings in 100 verified cases of VSD.
Amer. J. Dis. Child., 1959, 97, 48.

34. CRAIG T.V. - Pulmonary artery banding : an analysis of 38 cases.
J. Thorac. Cardiov. Surg., 1963, 45, 599-604.

35. DAMMANN J.F. - The regression of pulmonary vascular disease after the creation of pulmonary stenosis.
J. Thorac. Cardiov. Surg., 1961, 42, 722-734.

36. DUSHANE J.W. - The electrocardiogram in children with VSD and severe pulmonary hypertension : correlation with response of pulmonary pressure to surgical repair.
Amer. J. Dis. Child., 1959, 98, 464.

37. DETRE A. - Thèse Méd., Paris.

38. EDGETT J.W. - Spontaneous closure of a VSD after banding of the pulmonary artery.
Amer. J. Cardiol., 1968, 22, 279.

39. EVANS J.R. - Spontaneous closure of VSD.
Circulation, 1960, 22, 1044.

40. FELL E.H. - Further observations on the natural history of isolated VSD in infancy and childhood.
Circulation, 1963, 28, 560.

41. FISHER J.M. - Recognition of congenital heart disease of the fifth to eighth decades of life.
Circulation, 1962, 25, 821.

42. FONTAN F. - La fermeture sous circulation extracorporelle des CIV mal tolérée du nourrisson.
Arch. Mal. Coeur, 1971, 64, (1), 48-56.

43. FYLER D.C. - VSD in infants and children.
Circulation, 1958, 28, 833.

44. GAMMELGAARD A. - VSD in infancy.
Acta Chir. Scand., 1962, 124, 182.

45. GASUL B. - Heart disease in children : diagnosis and treatment.
Lippincott Ed., Philadelphie, 1966, p. 223.

46. GRIFFITHS S.P. - VSD : Survival in adult life.
Amer. J. Med., 1964, 37, 23.

47. HALLMAN G.L. - Two stage surgical treatment of VSD.
J. Thorac. Cardiov. Surg., 1966, 52, 476-485.

48. HAY J.D. - Population and clinic studies of congenital heart disease in Liverpool.
Brit. Med. J., 1966, 2, 661.

49. HOFFHEINZ H.J. - Uber die Häufigkeit angeborener Herzfehler im Hamburger Sektionsgut.
Zbl Chir., 1964, 89, 326.

50. HOFFMAN J.I.E. - Natural history of congenital heart disease. Problems in its assessment with special reference to ventricular septal defects.
Circulation, Jan. 1968, 37, 97-125 (90 réf.).

51. HUNT C.E. - Banding of the pulmonary artery results in 111 children.
Circulation, 1971, 43, (3), 395-406.

52. KEITH J.D. - Heart disease in infancy and childhood.
McMILLAN Ed., New-York, 1958.

53. KEITH J.D. - Spontaneous closure of VSD.
Canad Med. Ass. J., 1969, 100, 737-743.

54. KIDD L. - VSD in infancy. A hemodynamic study.
Amer. Heart. J., 1965, 69, 4.

55. KIRKLIN J.W. - Pulmonary atrial banding in babies with large VSD.
Circulation, 1971, 43, (3), 321-322.

56. LEV M. - Surgical injury to the conduction system in VSD.
Amer. J. Cardiol., 1964, 14, 464.

57. McMILLIAN S. - Amer. J. Cardiol., 1964, 29, 914.

58. MARGULIES H. - VSD.
J. Pediat., 1957, 50, 603.

59. MILLS H. - Correction of congenital VSD in a patient with previous surgically produced pulmonary artery stenosis.
Amer. J. Cardiol., 1960, 6, 976-981.

60. MONCADA R. - Retrograde left ventricular angiography in VSD.
Amer. J. Cardiol., 1963, 11, 436.

61. MORGAN B. - VSD : prognosis of congestive heart failure in infancy.
AMA J. Dis. Child., 1959, 98, 518.

62. MORROW A.G. - The surgical treatment of VSD in infancy : technique, results of pulmonary artery constriction.
Circulation, 1961, 24, 34-40.

63. MUDD J.G. - Intreated low pressure VSD.
Arch. Surg., 1964, 89, 126.

64. OLIN C1. - VSD : natural history in infancy and childhood.
Scand. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1968, 2, 47.

65. PAPADOPOULOS C. - Isolated VSD. Electrocardiographic, vectocardiographic and catheterization data.
Amer. J. Cardiol., 1965, 16, 359.

66. PLAUTH W.H. - VSD and aortic regurgitation.
Amer. J. Med., 1965, 39, 552.

67. RITTER D.G. - VSD.
Circulation, 1965, 31-32, (suppl. III), 42.

68. ROBERTS W.C. - Spontaneous closure of VSD. Anatomic proof in an adult with tricuspid atresia.
Circulation, 1963, 27, 90.

69. SCOTT R.C. - The Electrocardiogram in VSD.
Amer. Heart J., 1961, 62, 842.

70. SHAH P. - Incidence of bacterial endocarditis in VSD.
Circulation, 1966, 34, 127.

71. SIRAK H.D. - Defects of interventricular septum in infancy : a two-stage approach of their surgical correction.
New Eng. J. Med., 1959, 260, 147-151.

72. STIEFEL G.E. - Die Prognose der unbehandelten angeboren Herz und Gefässmissbildungen.
Cardiologia, 1951, 18, 257.

73. TAKAHASHI T. - Circulation, 1966, 34, 127.

74. TAUSSIG H.B. - The selection of patients for surgical repair in congenital defects.
Circulation, 1958, 28, 321.

75. TOSCANO-BARBOZA E. - VSD. Correlation of electrocardiographic and hemodynamic findings in 60 proved cases.
Amer. J. Cardiol., 1959, 3, 721.

76. TYRELL F. - Amer. J. Cardiol., 1965, 15, 293.

77. WALKER - VSD : analysis of 415 catheterized cases.
Circulation, 1965, 31, 54.

78. WOOD - The natural history of VSD in patients surviving infancy.
Circulation, 1964, 29, 914.